

右室を主心室とする低肺血流疾患に対する Blalock-Taussig 短絡手術に関する検討

石山 雅 邦*

要 旨

右室を主心室とする低肺血流疾患に対し施行した Blalock-Taussig 短絡手術 (BTS) 症例で術前後のカテーテルデータを有する63例を検討した。全体としては術後良好な肺動脈の発育と心室機能の保持が得られ機能的根治手術に向けた BTS の有用性が示されたが、肺動脈発育への影響には種々の因子によってばらつきが見られた。すなわち、手術時年齢については1歳未満の群で肺動脈は良好に発達し、房室弁が1つ (共通房室弁、一側房室弁閉鎖) の場合は2つに比べ房室弁逆流を生じ易く、肺動脈径の変化率も低めで術後肺血管抵抗が高値をとった。これは ECD 型房室弁で顕著であり、臓器錯位の有無とも関連していた。以上より右室を主心室とする低肺血流疾患に対しては早期の適切な短絡手術が重要であるが、房室弁異常や臓器錯位合併症例においては根治手術に対する危険因子が複合化し慎重な経過観察が必要と考えられた。

緒 言

低肺血流を伴う単心室疾患においてその多くは最終的に機能的根治となる Fontan 型手術を目指すことになるが、著者らの施設では必要に応じ可及的に肺血管床を育てるべく high flow strategy の観点から段階的姑息手術としては両方向性 Glenn 手術¹⁾ではなく、Blalock-Taussig 短絡手術 (BTS)²⁾を選択してきた。BTS の心室に与える影響はその容量負荷を担う主心室形態 (右室, 左室, 両心

室) にも左右されるとの報告^{3,4)}もあることから、今回の研究では主心室を右室に限定した上で心室に与える影響を検討し、さらに BTS の肺血管床発育に及ぼす効果と肺血管抵抗値に及ぼす影響を評価した。また、BTS によって有効に肺血管床発育の得られない症例があり、この点に関してもいくつかの術前因子を設定して解析した。

対象と方法

1987年1月から1997年12月までに低肺血流を伴う右室性単心室若しくは両大血管右室起始症 (狭小左室) に対し Fontan 型手術を目指し施行した BTS 症例のうち、その前後でカテーテル検査が行われた63例を対象とした。低形成大動脈や総肺静脈還流異常の修復を同時に行った症例、肺動脈絞扼術後の症例は対象から除外した。

検討項目は術前後の肺体血流比 (Qp/Qs)、PA-index (PAI)⁵⁾ 及びその変化率 (post PAI/pre PAI, %)、肺血管抵抗 PVR (Wood units)、右室拡張末期容積 RVEDV (% of normal)、右室駆出率 RVEF (%), 術後Ⅱ度以上の房室弁逆流 (AVVR) の有無とし、BTS 術前後の比較を行った。さらに、それらに影響を及ぼす可能性のある術前因子 1. 手術時年齢, 2. 房室弁形態, 3. 臓器錯位の有無について検討, 考察した。

成績は平均±標準誤差で表記し、術前後の数値の比較には paired t-test, 2群間の差の検定は unpaired t-test を、また、その他の検討には χ^2 検定を用い、 $p < 0.05$ を有意差ありとした。

結 果

全63例の BTS の平均施行年齢は 35.4 ± 6.1 ヶ

*東京女子医科大学附属日本心臓血圧研究所循環器小児科

月、術後カテーテル検査はその17.2±1.6ヶ月後であった。術後Qp/Qsが増加することでPAIが平均で209.4から312.5と前値の160%に増加した一方でPVRは2.5から2.0へ有意に低下した。心室容量負荷によりRVEDVは159.0から201.2% of normalにやや拡大しRVEFは55.4%から52.0%へと有意な変化を見せたものの心室機能への影響は比較的少なく効果的な肺血管床の発育が得られた。なお、術後のAVVRは18例にみられた(表1)。

1. 手術時年齢

1歳未満(27例)では1歳以上の群(36例)と比較して肺血管抵抗では有意差を認めなかったが、PAIにおいては有意にその変化率が高かった(184.9±13.0% vs 142.2±0.2%, p=0.002)(図1)。また、術後のAVVRの頻度も1歳未満の群で少なかった(4/27例 vs 14/36例, p=0.04)(図2)。以上より1歳未満の乳児期にBTSを施行した群においてより効果的な結果が得られた。なお、

RVEDV, RVEFにおいてはその変化に両群で有意差を認めなかった。

2. 房室弁形態

房室弁が1つ(一側房室弁閉鎖を含む)の場合(35例)、2つの弁を有するもの(28例)と比較して術後高頻度にAVVRを認め(15/35例 vs 3/28例, p=0.004)、特に共通房室弁のうちECD型をとるもので顕著であった(10/13例)(図2)。また、房室弁が1つの場合のPAI変化率も低い傾向を認め(150.0±9.9% vs 172.6±9.7%, p=0.10)、さらに有意にPVRが高値にとどまった(2.2±0.2 vs 1.7±0.1, p=0.05)(図3)。RVEDV, RVEFにおいてはその変化に両群で有意差を認めなかった。また、群間では手術時年齢の差はなかった。

3. 臓器錯位の有無

臓器錯位を24例認め、内訳は無脾症16例、多脾症8例であった。これらは臓器錯位のない群と比較し、房室弁形態と関連して術後有意にAVVRを呈した(12/24例 vs 6/39例, p=0.003)(図2)。また、PAIでは有意差を認めなかったが臓器錯位群では術後のPVRが高く、特に無脾症では臓器錯位のない群と比較して高値をとった(2.4±0.3 vs 1.8±0.1%, p=0.02)(図4)。RVEDV, RVEFにおいてはその変化に両群で有意差を認めなかった。群間で手術時年齢の差はなかった。

表1

手術時年齢	35.4±6.1 (month)		
follow-up	17.2±1.6 (month)		
	手術前	手術後	p value
Qp/Qs	0.77±0.05	1.28±0.07	<.0001
PAI	209.4±9.8	312.5±12.9	<.0001
PVR	2.5±0.2	2.0±0.1	.0005
RVEDV	159.0±7.0	201.2±7.8	<.0001
RVEF	55.4±0.8	52.0±0.9	.0069
PAI変化率(%)	160±7		
術後Ⅱ度以上の房室弁逆流	18/63例		

単位: PVR (Wood units), RVEDV (% of normal), RVEF (%)

考 察

BTSはチアノーゼ心疾患に対する姑息手術として現在でも広く施行され、その有用性はほぼ確

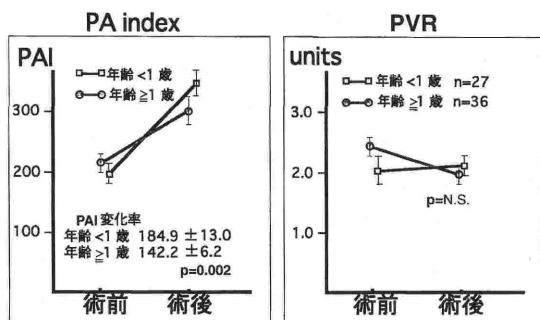


図1

AV valve regurgitation

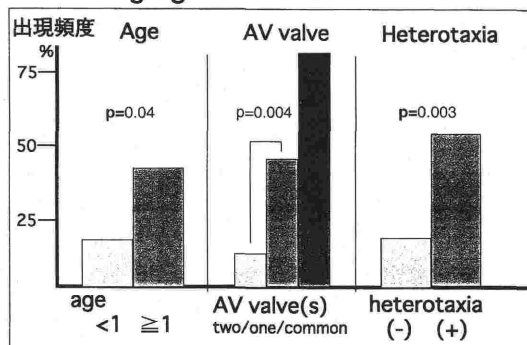


図2

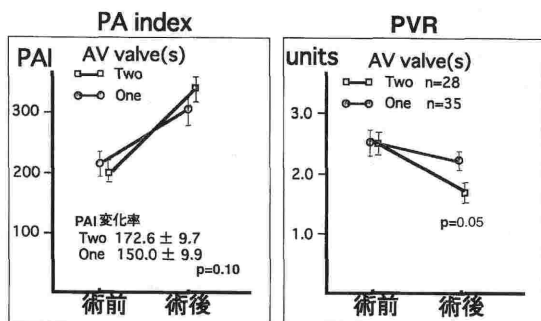


図 3

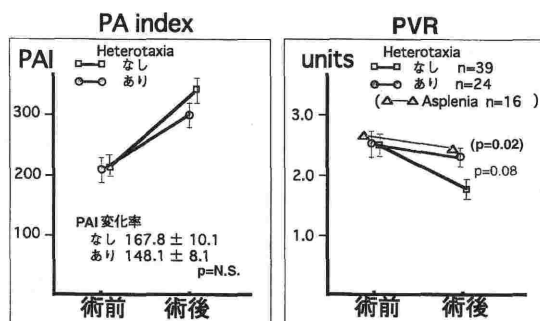


図 4

立されたものとなっている。しかし、経験的に、フォロー四徴症を始めとする房室弁異常を伴わない左右両心室を有する疾患群では BTS 後に通常心機能低下、心不全はおこりにくい一方で、容量負荷を担う主心室形態が特に右室性単心室においては心機能における予備力、容量負荷に対する代償能力が乏しいとされる^{3,4)}。今回の検討では BTS の心室形態による影響を除くために右室性単心室及びその類似疾患に限定したが、元来自然予後不良の⁶⁾疾患群においても BTS は有効であったと言える。つまり全体としてその肺動脈発育度は優れ、術後約 1 年 6 ヶ月で PAI は術前の 1.6 倍となり、乏しい肺血管床が成長することで PVR も術前の 2.5 から 2.0 へ有意に低下した。このことは低酸素血症の改善のみならず Fontan 型手術⁷⁾を目指した良好な肺血管床を得る上で重要⁸⁾であり、懸念された心室機能の低下が比較的少なかったこと、また、後述するが AVVR 発生が一概に BTS によるものとは言えないことなどから BTS による high flow strategy は満足できる結果と考えられる。

しかし、肺動脈に対する反応、房室弁逆流を含めた心機能に対する影響は今回の対象においても症例により様々で、中には肺動脈径が成長せずに圧や血管抵抗のみが高くなる症例が存在することから 1996 年には Nakazawa らにより「先天性に肺動脈の発育能力に乏しい」"poor PA" の概念も提唱された⁹⁾。これは肺動脈径の増加は肺動脈壁に含有されるコラーゲン繊維の量に左右されるとした Rosenberg らによる報告¹⁰⁾とも関連するが、それらを規定する一因を探ることを目的にさらに手術時年齢、房室弁形態、臓器錯位について検討した。

手術時年齢については 1 歳未満の群で PAI 変化率が良好で諸家の報告と一致したものとなった^{11,12)}。また、術後の AVVR の頻度もこの群で低かった。心室容量負荷に対しては乳児期施行例においては心室が良く適応したと考えられ、Fontan 型手術を目指すにあたり早期の適切な短絡手術が重要であると考えられた。

房室弁形態に関しては共通房室弁、一側房室弁閉鎖といった房室弁が一つの群において有意に術後の AVVR を認めた。単心室、共通房室弁に伴う AVVR の成因として特に右室性単心室において心機能低下と連動して発生するとする報告¹³⁾と心機能とは関係なく房室弁形態によるものとの考え方^{14,15)}がある。朴らの報告によれば共通房室弁を主とする房室弁の形態異常を有する群では AVVR が早期に出現し、かつ将来的にほぼ必発するとし、主心室形態や姑息的短絡手術の有無は AVVR 発生に影響を与えなかったとある。この点で AVVR の出現、増悪が一概に BTS により惹起されたものとする事はできない。しかし、房室弁の形態異常を有する群において高頻度に AVVR が認められ肺動脈の発育障害が認められたことは一つの可能性として短絡量の過多が考えられる。すなわち、過度の容量負荷が弁輪拡大を招いて AVVR を生じる一方で、乏しい肺血管床に急激な圧負荷をかけることにより肺小動脈の中膜肥厚に加え、内膜の筋弾性線維化がおこり内腔を狭小化し肺高血圧を来すとした病態¹⁶⁾が併存すれば説明可能である。また、これとは全く別の機序で房室弁の異常と肺血管病変の進行に関連があることも推察できる。

臓器錯位は房室弁の異常とも密接に関連してい

る。今回の対象では無脾症16例全例，多脾症8例中4例で房室弁が一つであった。このため臓器錯位の解析では先程の房室弁形態の分析と同様の結果となった。特に無脾症では臓器錯位のない群と比較して術後のPVRが有意に高値であった。Rubinoらは72例の無脾症の剖検から高頻度の肺静脈接合異常，肺静脈閉塞性病変(PVO)を示し，これらは低肺血流に起因するとした報告を行った¹⁷⁾が，明らかなPVOがなくとも低肺血流を伴う無脾症では潜在する末梢性のPVOの存在は否定できない。PVOが弁の形態異常と関連するのか，臓器錯位，特に無脾症に特異的にみられる肺血管床の問題なのかは不明であるが，いずれにせよ無脾症では肺血管床が潜在的に育ちにくく，また，PAIが示すよりも実際の血管床は少ない病態を示すと考えられた。

Fontan型手術における危険因子の解析については多くの分析がなされている^{8, 18-21)}。臓器錯位，無脾症においては意見の分かれるところであるが，共通房室弁を主体とする房室弁の形態異常，またそれに伴う逆流は適切な弁形成により成績を向上させている¹⁸⁾が，予後不良とする報告が多い。つまり臓器錯位特に無脾症や共通房室弁症例ではその合併奇形の複雑さ，重篤さとは別に，検査計測値では推測できない円滑な肺循環を阻害する因子の存在が疑われると考えた場合，今回のBTSの反応の相違も理解し易い。これらの疾患群においては至適短絡量の設定が困難であるが早期の適切な短絡手術が重要であり，さらにBTS術後に早期にカテーテル検査を施行し，最終的には心室容量負荷を軽減させるFontan型手術を時期を逸することなく完成することが肝要と考えられる。

結 語

右室を主心室とする低肺血流疾患に対するhigh flow strategyは妥当であった。1歳未満の乳児期施行例では肺動脈発育度が優れ，房室弁逆流頻度も少なかった。共通房室弁，一側房室弁閉鎖，臓器錯位症例では術後高率に房室弁逆流を認め，肺血管抵抗が有意に高値であった。以上より早期の適切な短絡手術が重要であるが，房室弁異常や臓器錯位合併症例においては術後早め，頻回の評価が必要であると考えられた。

＜稿を終えるにあたり，御指導，御校閲を賜りました今井康晴教授に深謝申し上げます。また直接御教示いただきました新岡俊治講師に心より謝意を表します。

なお本論文の要旨は第30回日本心臓血管外科学会において発表した。＞

文 献

- 1) Glenn WWL: Superior vena cava-pulmonary artery anastomosis. *Ann Thorac Surg* 37: 9-11, 1984
- 2) Blalock A, Taussig H: The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. *JAMA* 128: 189-202, 1945
- 3) Kuroda O, Sano T, Matsuda H, et al: Analysis of the effects of the Blalock-Taussig shunt on ventricular function and the prognosis in patients with single ventricle. *Circulation* 76: Suppl III: III, 24-III, 28, 1987
- 4) 三浦拓也, 松田 暉, 中埜 肅ら: 単心室症に対するBlalock-Taussig手術—手術成績, 遠隔成績からみた術中短絡血流量の検討—. *日胸外会誌* 39: 9.52-56, 1991
- 5) Nakata S, Imai Y, Takanashi Y, et al: A new method for the quantitative standardization of cross-sectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart disease with decreased pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg* 88: 610-619, 1984
- 6) Moodie DS, Ritter DG, Tajik AJ, et al: Long-term follow-up in the unoperated univentricular heart. *Am J Cardiol* 53: 1124, 1984
- 7) Fontan F, Baudet E: Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 26: 240-248, 1971
- 8) Choussat A, Fontan F, Besse P, et al: Selection criteria for Fontan's procedure. In: Anderson RH, Shinebourne EA, editors. *Paediatric cardiology*. Edinburgh: Churchill Livingstone: 559-566, 1978
- 9) Nakazawa M, Park I, Yamada M, et al: A congenitally "poor" pulmonary artery is a major reason for exclusion from Fontan operation. *Heart Vessels* 11: 197-202, 1996
- 10) Rosenberg HG, Williams WG, Trusler GA, et al: Structural composition of central pulmonary arteries. Growth potential after surgical shunts. *J Thorac Cardiovasc Surg* 94: 498-503, 1987
- 11) Guyton RA, Owens JE, Waumett JD, et al: The Blalock-Taussig shunt. Low risk, effective palliation, and pulmonary artery growth. *J Thorac Cardiovasc Surg* 85: 917-922, 1983
- 12) 本田二郎: Blalock-Taussig短絡術後の吻合部形態と肺動脈発育効果の検討. *日胸外会誌* 41: 4.39-47, 1993
- 13) 佐野哲也, 小川 實, 広瀬 一ら: 単心室症の心室機能に関する研究, 特に心筋重量からみた心室病型の特徴について. *日胸外会誌* 39: 9.52-56, 1991
- 14) 朴 仁三: 単心室の房室弁逆流. *日小循会誌* 6:

- 353-362, 1990
- 15) Moak JP, Gersony WM : Progressive atrioventricular valvular regurgitation in single ventricle. *Am J Cardiol* 59 : 656-658, 1987
 - 16) 八巻重雄, 中山信吾, 羽根田潔ら : フェロー四徴症短絡手術例と非手術例の肺血管病変. *日胸外会誌* 37 : 1. 62-67, 1989
 - 17) Rubino M, Van Praagh S, Kadoba K, et al : Systemic and pulmonary venous connections in visceral heterotaxy with asplenia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 110 : 641-650, 1995
 - 18) Imai Y, Takanashi Y, Hoshino S, et al : Modified Fontan procedure in ninety-nine cases of atrioventricular valve regurgitation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 113 : 262-269, 1997
 - 19) Culbertson C, George B, Day R, et al : Factors influencing survival of patients with heterotaxy syndrome undergoing the Fontan procedure. *J Am Coll Cardiol* 20 : 678-684, 1992
 - 20) Humes R, Feldt R, Porter C, et al : The modified Fontan operation for asplenia and polysplenia syndromes. *J Thorac Cardiovasc Surg* 96 : 212-218, 1988
 - 21) Sinzobahamvya N, Arenz C, Brecher A, et al : Atrial isomerism: a surgical experience. *Cardiovasc Surg* 7 : 436-442, 1999

The effects of Blalock-Taussig shunt on the pulmonary artery growth and ventricular function in patients with single right ventricle.

Masakuni Ishiyama*

*Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, The Heart Institute of Japan, Tokyo Women's Medical University, Tokyo, Japan

Sixty-three patients with functionally univentricular heart of right ventricular type who underwent a Blalock-Taussig shunt (BTS) operation were reviewed. After BTS, satisfactory growth of the pulmonary artery and preservation of ventricular function were recognized in most patients. However, there were several preoperative risk factors that significantly influenced the pulmonary artery growth. The growth of the pulmonary artery was greater in younger age group (<1 year old) when the development ratio (DR) was calculated as the ratio of postoperative to preoperative pulmonary artery index (post PAI/pre PAI) (%) (<1 year old: $184.9 \pm 13.0\%$ vs ≥ 1 year

old: $142.2 \pm 0.2\%$, $p=0.002$). Patients with common AV valve (CAVV) or heterotaxia had significantly higher incidence of AV valve regurgitation after BTS ($p<0.01$). Postoperative pulmonary vascular resistance was higher in the group (CAVV: 2.2 ± 0.2 vs others: 1.7 ± 0.1 , $p=0.05$), and highest in asplenia (asplenia: 2.4 ± 0.3 vs others: 1.8 ± 0.1 , $p=0.02$). Our results suggest that BTS in early infancy is recommended in patients with single right ventricle for later Fontan-type operation. However, there should be undetermined factors that influence the development of pulmonary artery and AV valve regurgitation in patients with CAVV and/or heterotaxia.

Key words : Blalock-Taussig shunt, Single right ventricle, Common AV valve, Heterotaxia

(*Circ Cont* 21 : 440~444, 2000)