

原 著

ファロー四徴症を合併した完全型心内膜床欠損症に対する外科治療の検討

萩野 生男*

要 旨

1984年から2000年にかけて10例のファロー四徴症を合併した完全型心内膜床欠損症に対し根治術を施行し、その成績について検討した。手術時平均年齢(±SD)は9.5才(±8.7)、平均体重(±SD)は26.5 kg(±17.6)であった。5例に体肺動脈短絡術の既往歴があり、Down症候群の合併例は5例であった。心室中隔欠損孔と心房中隔欠損孔は2パッチ法を用いて閉鎖し、心室中隔欠損孔の閉鎖はコンマ型パッチを使用して7例は右房と右室から、3例は右房から施行した。左側前後架橋弁尖の裂隙は閉鎖した。右室流出路狭窄の解除は、異常筋束の切除切離に加え、9例は1弁付きパッチを用い(7例;自己心膜製)、1例は漏斗部パッチを使用して施行した。2例の院内死亡を認め、死因は2例とも低拍出量症候群(LOS)であった。遠隔期死亡は認めず、中等度以上の左側房室弁閉鎖不全症は2例に認め1例は術後10カ月時に弁置換術を施行した。右室流出路における圧較差は平均(±SD)19.6±18.1 mmHgであった。自己心膜製1弁付きパッチを利用した右室流出路狭窄の積極的な解除と肺動脈弁閉鎖不全の防止、房室弁の閉鎖不全を来さない再建が早期および長期の成績を良好にすると考えられた。

緒 言

ファロー四徴症を合併した完全型心内膜床欠損症に対する外科治療においては手術成績も不安定であり外科的修復方法に関する議論が存在す

る^{1~10)}。それは心室中隔欠損孔閉鎖方法、房室弁修復方法、右室流出路狭窄解除方法などに関するものである。そこで今回は著者らの教室における手術経験を検討し、今後の成績向上について考察したので報告する。

対象および方法

1984年5月から2000年1月にかけて、ファロー四徴症を合併した完全型心内膜床欠損症に対し根治術を施行した症例は10例であった。この疾患は、大動脈弁下進展を伴うIV型(流入部型)心室中隔欠損孔¹¹⁾、共通房室弁および漏斗部中隔の前方偏位による右室流出路狭窄の存在によって定義した。性別の内訳は、4例の女児と6例の男児であった。Down症候群の合併例は5例であった(50%)。先行手術として体肺動脈短絡術を5例に対し施行した(50%)。根治術施行時年齢は、1.6才から24才で平均(±SD)9.5才(±8.7)、体重は8.6 kgから55.0 kgで平均(±SD)26.5 kg(±17.6)であった。術前検査として全例心臓超音波検査と心臓カテーテル検査を施行した(表1)。全例で大動脈弁下進展を伴うIV型心室中隔欠損孔、一次中隔欠損孔、共通房室弁、漏斗部中隔の前方偏位による右室流出路狭窄の存在が認められた。また、全例で右室収縮期圧と左室収縮期圧は等圧で、右室流出路における圧較差は64.0~156.0 mmHgで平均(±SD)89.6 mmHg(±26.1)であった。Qp/Qsは0.6~2.4で平均(±SD)1.7(±0.6)であった。PA indexは248~436で平均(±SD)350.9(±70.7)であった。房室弁の逆流度は軽度が4例、軽度から中等度が4例、中等度が2例であった。心内膜床欠損症はRastelli分類によりC型9例、

*東京女子医科大学付属日本心臓血管研究所循環器小児外科学教室

表1 Preoperative Data

Patient	Age(y)	RVP(mmHg)	LVP(mmHg)	PG-RVOT	AVVR
M. Y.	8.8	88	72	88	mild-mod
N. M.	9	105	115	90	mild-mod
K. K.	23.8	170	170	156	mild-mod
K. A.	13.6	96	96	80	mild-mod
I. M.	24.9	110	110	97	mild
S. M.	2.5	80	80	64	mild
N. Y.	2.3	72	72	77	mild
I. Y.	3.8	90	90	70	mod
T. S.	1.6	80	80	74	mild
N. T.	4.7	78	78	100	mod
average	9.5	96.9	96.3	89.6	
S. D.	8.7	28.4	28.4	26.1	

RVP=right ventricular pressure ; LVP=left ventricular pressure
 PG-RVOT=pressure gradient across right ventricular outflow tract
 AVVR=atrioventricular valve regurgitation ; mod=moderate

B型1例と分類された。合併奇形は右胸心{L. IN}が1例、動脈管開存が1例、左上大静脈遺残が4例であった。

手術手技

体肺動脈短絡術を5例に対し各1回施行した。他の5例は一期的根治術であった。

全例、中等度低体温を併用した人工心肺を用いて根治術を施行した。人工心肺環流時間は164～279分で平均(±SD)204.1分(±35.0)であり、大動脈遮断時間は97～215分で平均(±SD)139.1分(±35.5)であった。心筋保護はYoung氏液、GIK溶液および局所冷却を併用して施行した。最初に右心房を縦切開し心内構造を検索した。大動脈弁下進展をしたIV型心室中隔欠損孔、一次中隔欠損孔、共通房室弁を確認した。欠損孔の閉鎖は2パッチ法を用いて施行した。心室中隔欠損孔の前方進展の程度が強くない3例に対しては右心房から心室中隔欠損孔をプレジェット付きマットレス縫合にて閉鎖し、他の7例は右心房と右心室双方から閉鎖した。パッチの形態はコンマ型で、その材質はダクロンで裏打ちした馬心膜を4例に、2重の馬心膜を2例に、最近の4例に対してはダクロンのみを使用した。房室弁尖の中央部に刺入した縫合糸は、一次中隔欠損孔閉鎖の際に用いる別のパッチにも刺入しその閉鎖に利用した。左側の前後架橋弁尖の間隙("mitral cleft")は、前後架橋弁尖が1葉の弁尖となり、逆流試験

にて閉鎖不全を来さないように、帯状の自己心膜を上下にサンドウィッチ状に補強しながら、数本の単結紮縫合にて閉鎖する方針をとった。8例においては、この方法を用いて5～7本の単結紮縫合を施行できたが、腱索の付着異常の1例と弁尖組織が欠損している1例においてはそれぞれ2針と1針のcleft閉鎖しか施行できなかった。一次中隔欠損孔の閉鎖は、房室弁部とパッチの縫合は前述のごとく施行し、心房筋とは連続縫合にて閉鎖し、冠状静脈洞は左上大静脈が還流している1例を右心房に還流させた以外は、9例において左心房に還流させる縫合線をとった。このパッチの材質は馬心膜を1例に、ePTFEシートを4例に、最近は自己心膜を5例に使用した。

右室流出路狭窄は異常筋束の切除切離を十分に施行した後、9例において一弁付きパッチを用い、1例に対し肺動脈弁輪を温存し漏斗部パッチを使用することで解除した。一弁付きパッチを使用した9例のうち5例は左側中心肺動脈も拡大形成をした。漏斗部パッチを使用した1例においては肺動脈弁の交連切開を併せて施行した。一弁付きパッチの材質として馬心膜を2例に、最近は自己心膜を7例に使用した。

左上大静脈遺残を認めた4例のうち、1例は前述のごとく放置し、2例に対しては左上大静脈の結紮術を、残り1例に対しては自己心膜を用いて左心房から右心房への血流転換路を作製した。動脈管は切離した。

結果

人工心肺からの離脱は、9例において容易であったが、1例は大動脈バルーンポンプIABPを必要とした。院内死亡を2例に認め(表2)、死因は2例ともLOSであった。人工心肺離脱時にIABPの補助を必要とした1例は、術後左室収縮能低下が遷延し術後4日目に死亡した。他の1例は術後順調な経過を示し、術翌日人工呼吸器から離脱したが数時間後突然心肺停止となり、蘇生処置に抵抗し死亡した。術中、前後架橋弁尖の組織が欠損していたためcleft閉鎖が不可能であり、左側房室弁の閉鎖不全が急性増悪し右室の圧容量負荷による心停止と考えられた。

術後経過観察は生存した8例において施行し、その期間は0.7～16.1年で平均(±SD)5.1年(±

表2 Surgical Outcome

Patient	Early Result	Late Results						
		Duration of Follow-up(y)	MR	TR	PG-RVOT(mmHg)	CTR(%)	ECG	events
M. Y.	alive	16.1	mild	mild	40	58.2	SR	MVR 10 months after operation LOS : POD4
N. M.	alive	11.3	none	mild	5	51.1	SR	
K. K.	dead							
K. A.	alive	4.3	tri	tri	0	58.1	SR	
I. M.	alive	3.3	mod	mild	21	55.2	SR	LOS : POD1
S. M.	alive	2.4	mild	tri	0	59.8	SR	
N. Y.	dead							
I. Y.	alive	2.2	mild	mild	41	53.8	SR	
T. S.	alive	0.8	mild	mild	0	56.8	SR	
N. T.	alive	0.7	mild	mild	30	56.3	SR	
avarage		5.1			19.6	56.2		
S. D.		5.6			18.1	2.8		

MR=mitral regurgitation ; TR=tricuspid regurgitation ; tri=trivial ; mod=moderate
 PG-RVOT=pressure gradient across right ventricular outflow tract
 MVR=mitral valve replacement ; SR=sinus rhythm

5.6)であった(表2)。遠隔死亡はなく、遠隔期における心臓超音波検査において、左側房室弁の中等度以上の閉鎖不全を2例に認めたが、他の症例において血行動態的に問題となる逆流はなかった(表2)。

この2例中1例において術後10カ月時に裂隙修復部の急性離開による左側房室弁閉鎖不全症が発症し人工弁置換術を必要とした。右室流出路における圧較差は0~41 mmHgで平均(±SD) 19.6 mmHg (18.1)であった。

考 察

ファロー四徴症を合併した完全型心内膜床欠損症は稀な疾患で、完全型心内膜床欠損症の約8%、ファロー四徴症の約1.5%と報告されている⁵⁾。診断学と外科的手技の向上にもかかわらず、ファロー四徴症単独あるいは完全型心内膜床欠損症単独に比してなお高い術後死亡率と合併症発生率を呈している^{1~6)}。一方術後成績が良好な報告として、Gatzoulisらは院内死亡率10% (1/10)⁷⁾、Ilbawiらは11% (1/9)⁸⁾、Guo-weiらは0% (0/4)⁹⁾がある。

手術成績に影響を及ぼす最も重要な因子は、閉鎖不全を来さない房室弁の形成術にあるといえる^{3,8)}。心室中隔欠損孔と1次中隔欠損孔の閉鎖に関しては、単一パッチ法よりも2パッチ法が左

側房室弁の形成において優れているとの考えと、またその報告^{2,3,5,6-9)}から2パッチ法を選択した。房室弁機能の完全性を得るための形成術において、弁尖組織の欠損、異常な腱索付着などの弁装置の低形成が決定的障害因子として挙げられている^{1,2,5,9,10)}。今回、前後架橋弁尖の間隙(=Cleft)は、全例において閉鎖した。しかし、両乳頭筋が近接し、短縮かつ肥厚した腱索が前架橋弁に付着していた1例において、cleft閉鎖に際し2針しか結節縫合を施行することができず、このことを原因として術後10カ月時に急性左側房室弁閉鎖不全症が発症し弁置換術が必要となったと考えられた。また、他の1例においては、弁尖組織の欠損のためにcleft閉鎖に1針の縫合しか施行できず、左側房室弁逆流の増悪により肺高血圧となり右室の圧容量負荷をきたし術翌日死亡したと考えられた。術後両房室弁の閉鎖不全は、しばしば軽度認められ、それは房室弁の形態によると報告されている^{2,8)}。術後遠隔期に施行した心臓超音波検査によると2例において中等度の僧帽弁閉鎖不全を、他の6例においては軽度の僧帽弁と三尖弁の閉鎖不全を認めた(表2)。

手術成績に影響を及ぼす他の重要な因子は、残存する肺動脈弁狭窄の程度と肺動脈弁閉鎖不全症と言われている^{2,6,8)}。房室弁再建後に三尖弁閉鎖不全症が存在する場合、右室流出路の有意な狭窄

や肺動脈弁閉鎖不全による右室への容量負荷が血行動態を悪化させるからである^{6,8,10}。弁輪の低形成が認められ、弁上パッチ、漏斗部パッチ、肺動脈弁切開等の方法によって十分な狭窄解除が不可能な場合には、弁なしパッチを補填するか、ホモグラフトや弁付き導管を装置するかの方法を選択したとする報告が多い^{2~10}。Uretzkyら⁴)とVargasら²)は弁なしパッチによる副作用はないと述べているのに対し、Bertoliniらは11例中5例に弁なしパッチを使用し、死亡例4例中3例が弁なしパッチ使用例であり、その死因は肺動脈弁逆流による右側房室弁閉鎖不全の増悪であると報告している⁶)。また、導管には狭窄による再手術の必要性があり、それが最大の欠点となっている⁸)。肺動脈再建における著者らの教室の方針は、中心肺動脈が欠損、非交通あるいは低形成の症例に限って導管を装置し、それ以外は肺動脈後壁を利用するか、または後壁を自己肺動脈を用いて再建したのち前面には自己心膜で作製した1弁付きパッチを補填するというものである¹²)。今回の症例においても1993年以降はこの方法を用いて右室流出路再建を施行し現在まだ流出路狭窄、閉鎖不全による右心不全の進行をみていない。

結 語

10例のファロー四徴症を合併した完全型心内膜床欠損症に対し根治術を施行し、院内死亡2例、遠隔死亡なし、遠隔期再手術1例であった。

房室弁弁尖組織の欠損、異常な腱索付着などの弁装置の低形成が房室弁の完全な再建を制限し、死亡率と合併症発生率を悪化させると思われた。また右室流出路狭窄解除方法として、異常筋束の切除切離に加えて自己心膜製1弁付きパッチの補填は早期および長期成績において優れていると考えられた。

稿を終えるにあたり、ご指導、ご高閲を賜った東京女子医科大学付属日本心臓血圧研究所循環器小児外科学教室今井康晴主任教授、新潟俊治講師に深甚なる感謝の意を表します。

文 献

- 1) Otero-Coto E, Castaneda AR : Dysplasia of AV valve in Complete AV Canal with Tetralogy of Fallot : Surgical Repair. *Pediatr Cardiol* 5 : 213-216, 1984
- 2) Vargas FJ, Otero-Coto E, Mayer JE, et al : Complete Atrioventricular Canal and Tetralogy of Fallot : Surgical Considerations. *Ann Thorac Surg* 42 : 258-263, 1986
- 3) LeBlanc JG, Williams WG, Freedom RM, et al : Results of Total Correction in Complete Atrioventricular Septal Defects with Congenital or Surgically Induced Right Ventricular Outflow Tract Obstruction. *Ann Thorac Surg* 41 : 387-393, 1986
- 4) Uretzky G, Puga FJ, Danielson GK, et al : Complete Atrioventricular Canal associated with tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 87 : 756-766, 1984
- 5) Alonso J, Nunez P, de Leon P, et al : Complete Atrioventricular Canal and tetralogy of Fallot : surgical management. *Eur J Cardiothorac Surg* 4 : 297-299, 1990
- 6) Bertolini A, Dalmonte P, Bava GL, et al : Surgical management of complete atrioventricular canal associated with tetralogy of Fallot. *Cardiovasc Surg* 4 : 299-302, 1996
- 7) Gatzoulis MA, Shore D, Yacoub M, et al : Complete atrioventricular septal defect with tetralogy of Fallot : diagnosis and management. *Br Heart J* 71 : 579-583, 1994
- 8) Ilbawi M, Cua C, DeLeon S, et al : Repair of Complete Atrioventricular Septal Defects with Tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 50 : 407-412, 1990
- 9) Guo-wei H, Mee RB : Complete Atrioventricular Canal Associated with Tetralogy of Fallot or Double-Outlet Right Ventricle and Right Ventricular Outflow Tract Obstruction : A Report of Successful Surgical Treatment. *Ann Thorac Surg* 41 : 612-615, 1986
- 10) Arciniegas E, Hakimi M, Farooki ZQ, et al : Results of total correction of tetralogy of Fallot with complete atrioventricular canal. *J Thorac Cardiovasc Surg* 81 : 768-773, 1981
- 11) 龍野勝彦, 今野草二 : 心室中隔欠損症の外科解剖, *心臓* 2 : 775-781, 1970
- 12) Imai Y, Takanashi Y, Hoshino S, et al : The Equinnee Pericardial Valved Conduit and Current Strategies for Pulmonary Reconstruction. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 7 : 157-161, 1995

Repair of Complete Atrioventricular Septal Defects with Tetralogy of Fallot

Ikuo Hagino*

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

Between 1984 and 2000, 10 patients with complete atrioventricular septal defects with tetralogy of Fallot underwent surgical repair. The mean age at operation was 9.5 years, and the mean body weight 26.5 kg. Five patients underwent 5 systemic-pulmonary shunts respectively. Five patients had Down's syndrome. The ventricular septal defect was closed through a right atrial and right ventricular approach in seven patients, and through a right atrial approach in three patients, using a comma-shaped prosthetic patch. The atrial septal defect was closed with a separate patch. The left anterior and posterior leaflets were sutured together using multiple interrupted stitches. Right ventricular

outflow obstruction was relieved by a infundibular patch (one case), monocusp equine pericardial patch (two) or monocusp autologous pericardial patch (seven). There were two hospital death (20%), caused by low cardiac output in both cases. There was no late mortality. In the long-term follow-up study (0.7–16.1 years, mean 5.1 ± 5.6), right ventricular outflow tract gradient ranged between 0 and 41 mmHg (mean, 19.6 ± 18.1). Two patients had mitral regurgitation; 1 needed reoperation. It was concluded that our techniques for this lesion contribute to satisfactory immediate and long-term results after repair.

Key words : Complete atrioventricular septal defect, Tetralogy of Fallot, Mitral cleft, Monocusp autologous pericardial patch

(Circ Cont 21 : 445~449, 2000)