あるが、われわれの症例では PAB 後の Fontan 手術症例では収縮期圧、平均圧ともにこれらの基準を越えたものがあつた。しかしこれら肺動脈圧が基準を越えた症例でも肺血管抵抗は多くは2単位・ m^2 以下(最高2.6単位・ m^2)であり、Mayer Jr. ら¹¹⁾が報告しているように肺動脈圧より肺血管抵抗のほうが Fontan 手術の適応を決めるうえで重要な因子であると考えられた。

PAB が Fontan 手術の risk factor になるか否かは議論の分かれるところである^{12,13)}。われわれの症例では PAB 部分をパッチ拡大して右房-右室吻合した2例に手術死および再手術例が出ているが、右房-肺動脈直接吻合あるいはグラフト縫着をした症例は良い結果であったことから、右心バイパス法を工夫すれば PAB はとくに risk にはならないと考えている。

結 語

PH を伴うチアノーゼ性複雑心奇形に対する Fontan 手術を前提とした PAB は乳児期早期に行うほうがよいが、肺血管病変が進んでいなければ1歳を越えてから行っても良い結果が得られる。Banding は Trusler の基準とはほぼ同じ程度に行い、sPAP/sAP を初めての50%

PaO₂ を初めの67%前後に低下させるようにするとよい。Fontan 手術は PAB 後5年以上経過してから、年齢は6から13歳くらいで行うのが適当であり、この時点で肺動脈平均圧が20 mmHg 以下、肺血管抵抗が1.3 単位前後、PA index が260 以上あれば Fontan 手術の適応と考えられる。

文 献 1) Trusler, G. A. et al.: Ann. Thorac. Surg. 13: 351, 1972. 2) 中田誠介: 日胸外会誌 34: 147, 1986. 3) Doty, D. B. et al.: J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 81: 470, 1981. 4) Kreutzer, G. et al.: J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 66: 613, 1973. 5) Bjork, V. O. et al.: J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 77: 452, 1979. 6) 佐藤 尚ほか: 心臓 7: 1375, 1975. 7) Mazzucco, A. et al.: Int. Surg. 68: 207, 1983. 8) 斎藤寛文: 胸部外科 39: 1007, 1986. 9) Choussat, A. et al.: Pediatric Cardiology. eds. by Anderson, R. N. and Shincbourne, E. A., p.559, Churchill Livingstone, Edinburgh, 1978. 10) Sommerville, J.: The Third Clinical Conference on Congenital Heart Disease, eds. by Tucker et al., p.158, University Park Press, Baltimore, 1984. 11) Mayer, J. E., Jr. et al.: J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 92: 1021, 1986. 12) Coles, J. G. et al.: Circulation 76 (Suppl. III): 61, 1987. 13) Humes, R. A. et al.: Circulation, 76 (Suppl. III): 67, 1987.

S-I-3 Fontan 型手術の適応と術後の問題点

—手術時年齢、肺動脈平均圧、肺動脈血管抵抗値および肺動脈径からみた成績—

札幌医科大学 第2外科

安 倍 十三夫 塚 本 勝 安 喰 弘 小 松 作 蔵

1971 年、Fontan ら¹⁾による三尖弁閉鎖症に対する最初の報告以来、他の複雑心奇形に対しても Fontan 手術変法が応用され良好な成績が報告されている²⁻⁶⁾。しかし、手術適応からみた手術成績として、手術時年齢、肺動脈圧、血管抵抗、肺動脈径と手術成績、遠隔成績の検討は少ない^{3,4)}。

今回、著者らは、1981 年から 1991 年 4 月末まで複雑心奇形 26 例に対し Fontan 型手術 23 例、total cavopulmonary connection (TCC) 3 例、計 26 例を経験したので、手術術式、疾患別、手術時年齢、肺動脈平均圧と血管抵抗および肺動脈径別に手術成績と遠隔成績に

ついて検討したので報告する。

対象と方法

Fontan 型手術は 23 例、手術時年齢 4~42 歳(平均 13 歳)、男女比 12 対 11、疾患別では、単心室(SV) 8 例 [A-Ⅲ (SLL) 4 例、B-Ⅲ (SDL) 3 例、C-Ⅲ (SLL) 1 例]、両大血管右室起始症(DORV) 8 例、(SLL 4 例、SDL 4 例)、三尖弁閉鎖症(TA) 7 例 (I b 6 例、II b 1 例)である。TCC 3 例は年齢 5~8 歳(平均 6 歳)、男 1、女 2、心奇形は単心房・心室、共通房室弁を伴い、半奇静脈、IVC 欠損、左 SVC を合併した。Blalock 吻

表 1 各疾患別手術法からみた術前の検査成績

Types of disease	Age (year) at operation	CTR (%)	Hematocrit (%)	Rp (Unit/m ²)	PA/Des AO	NYHA classification
SV (n=8)	6~29	48~62	56~65	0.4~6.2	0.8~3.2	Ⅲ: 5
(mean)	(15)	(52)	(61)	(1.6)	(1.9)	Ⅳ: 3
DORV (n=8)	7~42	46~65	49~62	0.6~3.2	0.7~4.2	Ⅲ: 4
(mean)	(15)	(51)	(57)	(1.4)	(1.8)	Ⅳ: 4
TA (n=7)	4~18	49~55	59~66	0.2~2.9	0.6~3.7	Ⅲ: 4
(mean)	(9)	(52)	(62)	(0.8)	(1.4)	Ⅳ: 3
TCC (n=3)	6~8	48~53	54~60	0.2~2.4	1.9~2.9	Ⅲ: 2
(mean)	(7)	(51)	(58)	(0.7)	(2.1)	Ⅳ: 1

合先行 5 例, Glenn 先行 4 例, 肺動脈絞扼術 (PAB) 1 例である。

手術は完全体外循環下に血液心筋保護液を用い, 単心室では房室弁と ASD はパッチ閉鎖を原則とし, 右房と肺動脈の吻合は後壁は直接吻合, 前壁は自己心膜 10 例, Rygg 1 弁付き心膜 13 例に用い, 吻合径は Rowlatt の正常肺動脈径に準じ開大した。また, TA の 4 例には右房と右室を直接吻合する Bjork 法を用いた。TCC 3 例は Glenn 吻合と下大静脈血を右心房内でロールを作って肺動脈に還流し再建した。

術前の疾患別, 臨床検査所見では, SV 8 例, DORV 8 例, TA 7 例, TCC 3 例では, 表 1 に示すごとくであり, 単心室 1 例で中程度の高肺血管抵抗値を示した。これら 26 例はチアノーゼの増大と運動制限が進行し手術適応となった。

術前 Fontan 手術適応基準 10 項目と各疾患別の対比は 10 項目すべてを満足する症例はなく, 8 項目 10 例 (43%), 7 項目 4 例 (17%), 6 項目 5 例 (22%), 5 項目 3 例 (13%), 4 項目 1 例 (5%) であった。これらの項目で手術年齢 4~15 歳 (A 群) 13 例, 15 歳以上 (B 群)

10 例, 肺動脈平均圧 15 mmHg 以下 (A 群) 15 例以上 8 例, 肺動脈血管抵抗値 Rp 2 単位以下 17 例, 以上 6 例, 左右肺動脈下行大動脈直径比 2.0 以上 11 例, 以下 12 例について手術および遠隔成績を検討し, 同時に疾患別に術前および術後 2~107 か月 (平均 59 か月) の血行動態の変動について報告する。

結 果

1) 手術適応基準と手術成績

手術術式別成績では Fontan 型 23 例中早期死 3 例 (リズム死, MAPCA 残存, 冠動脈損傷各 1 例) (13%), TCC 3 例中早期死 1 例 (PAB 後の高肺血管抵抗) (33%) である。疾患別では, SV 8 例中 1 例 (13%), DORV 8 例 (0), TA 7 例中 2 例 (29%) である。

次に, 術前の手術適応基準で問題となる手術時年齢 A 群 13 例中早期死 3 例 (15%) と B 群 10 例早期死 (0) と A 群と B 群で 5% 危険率で年長群で良好であった (表 2)。肺動脈平均圧 15 mmHg 以下 (A 群) 15 例 (0) では, B 群 8 例中 3 例 (38%) に比し有意に良好, Rp 2 単位以下 17 例 (A 群) は早期死なく, 以上 (B 群) 6

表 2 術前手術時年齢, 肺動脈平均圧, 肺血管抵抗肺動脈径からみた Fontan 術後の成績

Preoperative criterias	No. of patients	Disease (early death)			Death		No. of reoperation	NYHA class		No. of survival (%)
		SV	DORV	TA	Early (%)	Late (%)		I	II	
1) Age (year) at operation										
{Group A (4~15 years)	13	2(1)	6	5(2)	3(15)*	0	1(8)	10	1	10(77) NS
{Group B (15 years ≥)	10	6	2	2	0(0)	2(20)	2(20)	6	1	8(80)
2) Mean PA pressure										
{Group A (15 mmHg <)	15	5	6	5	0(0)*	2(13)	2	13	0	13(87)*
{Group B (15 mmHg ≥)	8	3(1)	2	2(2)	3(38)	0(0)	1	3	2	5(62)
3) PA resistance (Rp)										
{Group A (Rp < 2 U/m ²)	17	5	7	5	0(0)**	2(12)	2(12)	15	0	15(88)**
{Group B (Rp ≥ 2 U/m ²)	6	3(1)	1	2(2)	3(50)	0	1(17)	1	2	3(50)
4) Bilateral PA/Desc AO										
{Group A (PA/AO ≥ 2.0)	11	3	5	3	0(0)**	0(0)	0(0)	11	0	11(100)**
{Group B (PA/AO < 2.0)	12	5(1)	3	4(2)	3(25)	2(17)	3(25)	5	2	7(58)

* $p < 0.05$, ** $p < 0.01$

例中早期死3例(50%)に比し、有意に良好、また左右肺動脈対下行大動脈径2.0以上11例(A群)では早期死なく、以下12例では3例(25%)に早期死を認めた。

また、遠隔期死亡は2例(リズム死(8年)、再手術時(7年))に認め、年長者、高肺動脈平均圧、高肺血管抵抗値例、低肺動脈径症例に認めた。生存例18例はNYHA I度16例、II度2例で、平均PA圧とRp値低値とPA圧大な症例で良好である。

2) 術後の血行動態の変動

術後遠隔期(平均59か月)における各疾患別の血行動態の検索では、右房“a”波は各疾患群で上昇し、とくにSV(7例)とDORV(8例)では術前平均 8 ± 3 , 9 ± 3 mmHg から 14 ± 4 , 15 ± 4 mmHg と有意に上昇した($p < 0.05$)。肺動脈平均圧はSVでは術前 19 ± 13 mmHg から 14 ± 4 mmHg と低下したが、DORV, TA, TCCでは有意な変動を示さなかった。LVEDPはSVは 9 ± 2 から 5 ± 2 mmHg ($p < 0.05$)、DORV 10 ± 2 から 5 ± 2 mmHg ($p < 0.05$)、TA 9 ± 2 から 4 ± 1 mmHg ($p < 0.05$) と有意に低下し、TCCの2例は10および9 mmHg から、4および6 mmHg と低下した。SaO₂は3疾患(SV, DORV, TA)でそれぞれ、 84 ± 11 , 78 ± 10 , $80 \pm 14\%$ から 93 ± 3 , 96 ± 3 , $93 \pm 4\%$ と有意に上昇した(共に $p < 0.01$)。一方、TCCの2例は76および86%から83%と80%と低値を示した。

3) 安静時と運動負荷時の血行動態の変動

安静時および自転車エルゴメーター20~30 watt 3分間の運動負荷時の血行動態についてSV 7例、DORV 8例、TA 4例について検討した。心拍数はSV+19%, DORV+19%, TA+20%, 心係数はSV安静時 2.7 l/min/m² から 3.6 ± 1.1 と+25%, DORV 3.3 l/min/m² から 4.8 ± 1.0 と+31%と有意に増加した($p < 0.05$ と $p < 0.01$)。TAは症例数4例であるが 2.5 ± 0.7 から 3.7 ± 1.2 l/min/m² と+32%増加した。

右房“a”波と心係数についてみると(図1)、DORV 8例は、心係数の上昇は右房圧の上昇に比べ大であり、SVとTAでは心係数に比し、右房圧の上昇が大きく、DORV群で手術時年齢が小さく、また肺血管抵抗小さな症例で心係数の上昇を認めた。

4) 遠隔期の臨床所見

Fontan手術では術後10か月~129か月(平均59か月)、TCCでは5か月、39か月でみると、SV(6例)とTA(4例)では心胸郭比はやや増大、TCC(2例)とDORV(8例)ではやや縮小した。

ヘマトクリット値はDORV, SV, TAで有意に低下

図1 右房a波と心拍出係数の関係
DORV群では運動負荷で、右房圧上昇に比べ心係数の増大が大で良好な心機能を示した。

し、平均 $39 \pm 4\%$ に低下、TCC 2例は49%, 46%から42%, 45%とわずかに低下した。総ビリルビンも術前高値を示し(平均 1.6 ± 0.7 mg/dl)から術後 0.9 ± 0.3 mg/dlと低下した。NYHAの機能分類では高度チアノーゼと運動制限を認めたが、SV, TA, TCCの1例で薬剤投与中以外はNYHA I度で良好に経過している。

図2に示す症例は12歳時中等度高肺血管抵抗値を示し、術後10年目の心カテ造影にて、肺動脈平均圧43から10 mmHgに低下し、心係数も安静時2.4から運動負荷時 3.9 l/min/m²と増大し、学生として元気に生活している。

考 察

Fontan型手術は手術適応さえ合致すれば、術後も良好な経過をたどり、遠隔期にも良好な心機能の報告が得られている^{3,4)}。

まず、手術年齢はFontan基準は4~15歳であるが、自験では、この年齢での手術13例では早期死3例(15%)に比し、16歳以上10例では手術死亡は認めず、有意差を認めた。Mayerら⁵⁾は15歳以上の年長者では手術死亡は10%以下であったと述べている。しかし、年長者では心機能、肝、腎機能が加齢とともに低下し、術後CTRの増大、心機能の低下、不整脈の発生などの問題点を有し、自験でも疾患別ではDORV、年齢4~15歳(平均8歳)6例では遠隔期(平均59か月)で良好な心機能を有した³⁾。

次に、平均肺動脈圧で15 mmHg以上例では早期死が高く、自験でもA群(15 mmHg以下)15例で早期死は認めず、B群(15 mmHg以上)8例の早期死3例(38%)に比べ有意に高値であった。平均肺動脈圧は肺血流量に左右され基準としては、肺血管抵抗が重要かと考える。

図 2 SLL (C-III) 単心室に対する Fontan 手術前・術後 10 年の胸部 X-P
心胸部比は不変であるが、肺血管陰影の改善を認める。術前肺動脈圧 64/34
(平均圧 43) mmHg, Rp 6.2 単位から術後 10 年の心カテ検査で右房圧 13/7
(10), 心係数も良好に改善している。

Fontan 基準では 4 Wood 単位/ m^2 以下であるが、自験では 4 単位以上例は 3 例で 1 例は MAPCA を合併し、術後体外循環から離脱不能例であった。他の 2 例は術後に長期にわたり胸腔内チューブの留置を要したが、1 例の術後 10 年目の心臓カテ検査では、術前 Rp 6.2 単位で PA 圧 62/26 (平均圧 43 mmHg) から、Rp 圧 0.2 単位, PA 圧 13/7 (平均 10 mmHg) と低下し元気に日常生活を送っている。一方, Mayer ら⁵⁾は Rp 2 単位以下では死亡率 23% と良好で、以上では 46% と報告し、自験でも 2 単位以下 17 例と以上 6 例での比較で前者で早期死はなく、後者 3 例 (50%) と高い死亡率を示し、肺動脈圧と血管抵抗値は本症の手術成績を左右する大きな因子と考える。

肺動脈対大動脈直径比は Fontan 基準では 0.75 であるが、この比は年長者では上行大動脈径が大きく修復され、今回、Mayo 分類で左右肺動脈径/下行動脈径比を用いた。Girod ら⁶⁾は PA index 最低値 $188 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ が限度であったと述べ、自験例で PA/AO 比 2.0 以下 12 例では以上 11 例に比べ有意に早期死は多く、また 3 例で再手術を要し、2 例で吻合部狭窄を認め、術後遠隔期の生存率も 7 例 (58%) であった。

次に、手術術式では右房-肺動脈吻合に人工血管を用いる術式は遠隔期に狭窄を生じるため行われず、直接吻合が行われている。自験 23 例中 19 例で右房-肺動脈直接吻合、4 例で右房-右室直接吻合を行い、後者で手術死

は認めていない。両者の術式で運動負荷に対する心機能の反応は差は認めていない。Fontan 術後の運動負荷に対する反応は良好で、長期遠隔成績の報告もみられ^{7,8)}、自験 20 例の生存でも 18 例 (78%) は NYHA I 度で良好である。しかし、TCC 術後生存 2 例中 1 例は軽度チアノーゼを合併している。

結 語

1981 年～1991 年 4 月末までに Fontan 型手術 23 例 (SV 8 例, DORV 8 例, TA 7 例), TCC 3 例を経験し、Fontan 型手術では手術年齢 (4～15 歳) に比べ 16 歳以上で、肺動脈平均圧 15 mmHg 以下, Rp 2 単位以下, PA/AO 比 2.0 以上で手術成績は良好であった。疾患別では DORV 8 例で早期、晩期死はなく、術後の血行動態、心機能も良好であった。術後経過観察期は 10～129 か月 (平均 59 か月) で Fontan 型では 23 例中 18 例 (78%) で、NYHA I 度で経過し、TCC では生存 2 例で、1 例で SaO_2 は低値を示している。

文 献 1) Fontan, F. et al.: Thorax 26: 240, 1971. 2) 安倍十三夫ほか: 日胸外会誌 32: 131, 1984. 3) Abe, T. et al.: Jpn. Circ. J. 52: 1221, 1988. 4) Rhodes, J. et al.: Circulation 81: 1811, 1990. 5) Mayer, J.E. et al.: J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 92: 1021, 1986. 6) Girod, D.A. et al.: Circulation 72 (Suppl. II): 93, 1985. 7) 安倍十三夫ほか: 手術 39: 11, 1985. 8) Girod, D.A. et al.: Circulation 75: 605, 1987.