無脾症候群に対する外科治療の検討

宮 地 鑑 島 田 宗 洋 関 口 昭 彦

無脾症候群 24 例に対する外科治療の成績と Fontan 型手術 (以下 F 手術) に至る問題点について検討した。24 例中 F 手術の適応となったのは 5 例 (20.8%) であった。11 例に総肺静脈環流異常を合併しており、うち 6 例が肺静脈閉塞を呈していた。4 例に対して総肺静脈幹-心房吻合を施行したが、手術成績は不良で、4 例中 2 例は手術死亡、1 例は遠隔死亡、現在、1 例が生存中である。これら 6 例を除いた 18 例では、肺動脈狭窄合併例は 9 例中 5 例 (55.6%) が F 手術の適応であるのに対して、肺動脈閉鎖合併例は 9 例中 1 例も F 手術の適応になっていない ($p < 0.05$)。原因として、肺動脈成長度、肺動脈形態、肺血管抵抗、肺動脈圧、房室弁逆流、単心室機能等を検討したが、両群間に有意な差を認めたのは肺動脈の成長と肺動脈の変形狭窄であった。肺動脈閉鎖例では早期の動脈管の切離および肺動脈形成と適切な肺血流の維持が肝要である。日心外会誌 25 巻 1 号: 20-25 (1996)

Keywords: 無脾症候群, Fontan 型手術, 総肺静脈環流異常, bidirectional Glenn shunt, 肺動脈閉鎖

Surgical Treatment for Asplenia Syndrome

Kagami Miyaji, Munehiro Shimada and Akihiko Sekiguchi (Department of Cardiovascular Surgery, National Children's Hospital, Tokyo, Japan)

Recently, modified Fontan operation is being used for asplenia syndrome. We reviewed 24 patients with asplenia syndrome who underwent surgical intervention. Eleven (45.8%) of them had total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC) and 6 of these were accompanied by pulmonary venous obstruction (PVO). Surgical results were poor in the PVO group. In 4 cases with open heart palliation, that is atrium-common pulmonary venous chamber anastomosis, there were 2 operative deaths, 1 late death, and 1 survival. In 18 cases without PVO, statistical analysis (Fisher's exact probability) showed that pulmonary atresia (PA) was a definite risk factor for Fontan candidates ($p < 0.05$). In 9 cases with pulmonary stenosis (PS group), there were 5 candidates for the Fontan type operation. In the other 9 cases with PA (PA group) there were no candidates for the Fontan type operation. Only the size and the morphology of the pulmonary artery were significant factors ($p < 0.05$) for candidates of the Fontan type operation among the risk factors such as size and morphology of the pulmonary artery, pulmonary vascular resistance and pressure, atrioventricular valve regurgitation, and single ventricular function. Finally, in these 24 cases, there were only 5 candidates (20.8%) for a Fontan type operation. In conclusion, in order to increase candidates for Fontan procedures, it is important to maintain an adequate pulmonary blood flow. Earlier PDA division and pulmonary arteries plasty are the most important in PA group. In both groups pulsatile bidirectional cavopulmonary shunts may be useful to increase effective pulmonary blood flow without ventricular volume overload, which leads to atrioventricular valve regurgitation. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 25: 20-25 (1996)

無脾症候群はさまざまな複雑心奇形を合併し、その外科治療については問題の多い疾患の一つである。近年、Fontan 手術の適応拡大に伴い、無脾症候群の最終手術として、Fontan 型手術が施行

されるようになり、われわれも本症に対して、Fontan 型手術を目指して外科治療を施行してきた。特に 1991 年に開窓 Fontan 手術¹⁾を導入し、無脾症候群への適応拡大を積極的に行ってきたが、最終的に到達できる症例は少ないのが現状である。今回、無脾症候群に対する外科治療の成績と Fontan 型手術に至る問題点について検討した。

1994 年 11 月 28 日受付, 1995 年 5 月 1 日採用

国立小児病院心臓血管外科 〒154 東京都世田谷区太子堂 3-35-31

本論文の要旨は、第 24 回日本心臓血管外科学会学術総会 (1994 年 2 月, 名古屋) において発表した。

対象と方法

結 果

1975年から1994年2月までに当院で手術を施行した無脾症候群は29例であった。このうち中隔作製術を施行した1例と当院で経過観察できなかった4例を除く24例を対象とした。平均観察期間は6.1年で、24例に対して、計36回の手術を施行した。初回手術年齢は47日から18歳で、平均3.2歳であった。まず初回手術時体重は2.9 kgから40 kgで、平均10.1 kgであった。2回以上の手術施行例は10例で、うち2例は3回手術を施行されていた。全例、機能的単心室、共通房室弁口で、16例が右胸心であった。11例(45.8%)に総肺静脈血流異常(TAPVC)を合併しており、うち6例が肺静脈閉塞(PVO)を呈していた。PVO合併症例は新生児期もしくは乳児早期に肺静脈閉塞解除を施行しなければならず、その手術成績は不良である。したがって、最終手術であるFontan型手術に至るには極めて困難であるのが現状である。そこで、まずこれらPVO合併症例6例をPVO群とし、手術成績とその問題点を検討した。次に、PVO群を除いた18例は比較的長期間経過観察されたが、うちFontan型手術を施行もしくは待機中の症例はわずかに5例であった。Fontan型手術の適応に影響を与える因子は何であるのかを明らかにするために、以下に初回手術時年齢、TAPVCの合併、肺動脈形態などの因子について検討した。統計学的検定にはFisherの直接確率計算法および t 検定を用い、危険率5%以下を統計学的有意差ありとした(表1)。

表1 Risk factors for Fontan candidates

Risk factors	No. of Fontan candidates	p value
1st operative age: under 1 year	3/7	$p=0.62$
Total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC)	1/5	$p=0.57$
Pulmonary atresia (PA)	0/9	$p=0.041<0.05$

p -value は Fisher の直接確率計算法による。

1. 初回手術時年齢が1歳未満と以上で比較してみたが、 $p=0.62$ で有意差はなかった。

2. TAPVC合併例は5例で1例にFostan型手術を施行したが、TAPVC非合併例と比較して $p=0.57$ で有意差はなかった。

3. 肺動脈形態は肺動脈狭窄(以下PS):9例中5例がFontan型手術の適応になったのに対して、肺動脈閉鎖(以下PA):9例中1例も適応になっていない(表2,3)。 $p=0.041<0.05$ となり、有意差を認めた。

以上の結果より、PAはFontan型手術の適応に大きな影響を与える因子であった。そこで以下に18例をPS群、PA群に分けて、さらに詳細に、手術成績および遠隔成績、肺動脈の成長度、肺動脈形態、肺血管抵抗、肺動脈圧、房室弁逆流、単心室機能などについて比較検討した。

1. PVO群(表4)

上心臓型(I型)が3例で、下心臓型(III型)が3例であった。初期の2例に対しては、Blalock-Taussig shunt(以下B-T shunt)を施行し、いずれも手術死亡した。最近の4例には開心姑息術である総肺静脈幹-心房吻合を施行し、1例に肺動脈絞扼術を、1例にCentral shuntを追加した。4例中、2例は手術死亡し、1例は6か月後に合併奇形のために遠隔死亡した。残る1例は上心臓型(I型)で総肺静脈幹-上大静脈吻合術後の吻合部狭窄のため当院で総肺静脈幹-心房吻合を施行したが、再々狭窄のため経皮的バルーン拡大術を3回施行し、現在経過観察中である。

2. PS群とPA群の比較検討

a) 手術成績および遠隔成績(表2,3) PS群では、Fontan型手術の適応を満たしていない症例に対して、bidirectional Glenn shunt(以下BGS)を施行したものが4例であった。うち2例は中枢神経系の合併症と心不全で遠隔死亡したが、1例は開窓Fontan型手術を施行し死亡、残り1例はFontan手術待機中である。合計Fontan型手術が4例で、うち3例が開窓Fontan型手術を施行した。またB-T shunt後には2例が遠隔死亡している。最終的には9例中5例がFontan型

表 2 Pulmonary stenosis group

Pt. no.	Sex	1st operation	2nd operation	3rd operation	Fontan candidate	Result
1	M	Rt. BTS				L. D.
2	M	Lt. BTS	B. B. Glenn shunt	F. Fontan (APC)	yes	O. D.
3	F	Lt. BTS				L. D.
4	M	Fontan (APC)			yes	O. D.
5	M	Lt. MBTS	F. Fontan (TCPC)		yes	Alive
6	M	B. Glenn shunt				L. D.
7	M	Rt. BTS	B. Glenn shunt		yes	Alive
8	M	B. B. Glenn shunt				L. D.
9	M	F. Fontan (IAT)			yes	Alive

TAPVC：総肺静脈還流異常，BTS：Blalock-Taussig shunt，MBTS：Modified BTS，B. Glenn shunt：bidirectional Glenn shunt，B. B. Glenn shunt：bilateral bidirectional Glenn shunt，F. Fontan：開窓 Fontan 手術，APC：atrial pulmonary connection，TCPC：total cavopulmonary connection，IAT：intraatrial tube，O. D.：手術死亡，L. D.：遠隔死亡

表 3 Pulmonary atresia group

Pt. no.	Sex	1st operation	2nd. operation	Fontan candidate	Result
1	F	Lt. BTS	Rt. MBTS	no	L. D.
2	F	Rt. BTS	Lt. MBTS	no	Alive
3	F	Central shunt	Rt. BTS	no	L. D.
4	M	Lt. MBTS	B. B. Glenn shunt	no	Alive
5	M	Lt. BTS			L. D.
6	F	Lt. MBTS			L. D.
7	F	Central shunt		no	Alive
8	M	Lt. MBTS	Rt. MBTS	no	Alive
9	M	Rt. BTS	Unifocalization, C.S		Alive

TAPVC：総肺静脈還流異常，BTS：Blalock-Taussig shunt，MBTS：Modified BTS，B. Glenn shunt：bidirectional Glenn shunt，C. S：Central shunt，L. D.：遠隔死亡

手術の条件を満たしていたが，Fontan 型手術を施行した 4 例中 2 例を術後 LOS で失った。PA 群では 1 例に BGS を施行したが，Fontan 型手術の条件を満たしたものは 1 例もなく，4 例が心不全で遠隔死亡している。以下は心カテーテル検査にて経過観察しえた PS 群と PA 群の各 7 例を対象とした。

b) 肺動脈の成長度 (図 1)

肺動脈係数 (PA index) を用いて比較検討した。

経過観察中に PS 群では平均 $259 \pm 41 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ から平均 $393 \pm 91 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ に増大したが，PA 群では平均 $218 \pm 62 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ から平均 $238 \pm 97 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ と変化はなかった。経過観察中に PA 群の肺動脈は有意な成長を示さなかった。

c) 肺動脈形態 (表 5)

PS 群は肺動脈の変形狭窄を認めたものはなかった。PA 群では 7 例中 5 例に肺動脈の変形狭窄を認め ($p < 0.05$)，3 例は左肺動脈の狭窄で，2 例は非交通性肺動脈であった。

d) 肺血管抵抗と平均肺動脈圧 (図 2)

肺血管抵抗は PS 群では平均 $2.24 \pm 0.99 \text{ RU} \cdot \text{m}^2$ で，PA 群は平均 $2.20 \pm 1.19 \text{ RU} \cdot \text{m}^2$ であり両群間に有意差はなかった。平均肺動脈圧は PS 群が平均 $11.3 \pm 2.6 \text{ mmHg}$ で，PA 群が平均 $13.0 \pm 3.3 \text{ mmHg}$ と PA 群が高い傾向はあるものの有意差はなかった。

e) 房室弁逆流

房室弁逆流は経過観察中に両群とも全例にみられるようになった。PS 群では房室弁逆流中等度以上の 3 例に対して弁輪形成術および弁形成術を施行した。うち 1 例には共通房室弁を 2 弁化する術式を行い，房室弁逆流はほぼ消失した。最終的には両群とも 7 例中 5 例が軽度以下の房室弁逆流にとどまっている。

f) 単心室機能 (図 1)

心室の機能については，駆出率 (Ejection Frac-

表4 Pulmonary venous obstruction (PVO) group

No.	Diagnosis	Sex	1st. operation	2nd. operation	Result
1	PA, TAPVCIII	F	Lt. BTS		O.D.
2	PA, TAPVC I	M	Lt. MBTS		O.D.
3	PS, TAPVCIII	F	Common chamber-LA anasto, PAB		L.D.
4	PS, TAPVC I a	F	Common chamber-LA anasto		O.D.
5	PS, TAPVC I b	M	PAB, Lt. PV-Rt. SVC anasto	Common chamber-RA anasto	Alive
6	PA, TAPVCIII	F	Common chamber-LA anasto, A-P shunt		O.D.

PA：肺動脈閉鎖，PS：肺動脈狭窄，TAPVC：総肺静脈還流異常，BTS：Blalock-Taussig shunt，LA：左心房，PAB：肺動脈絞扼術，PV：肺静脈，SVC：上大静脈，A-P shunt：体肺短絡術，RA：右房，O.D.：手術死亡，L.D.：遠隔死亡

図1

肺動脈係数 (PAI) は経過観察中に有意に PS 群が大きくなっている。心室駆出率 (VEF) は両群ともに経過とともに有意に減少しているが、両群間に差はない。

表5 Pulmonary artery anatomy

	No distortion	Lt. PA stenosis	No confluence	p value
PS group (n=7)	7	0	0	p = 0.01
PA group (n=7)	2	3	2	< 0.05

p-value は Fisher の直接確率計算法による。PS 群 7 例は 1 例も肺動脈変形狭窄はなく、PA 群は狭窄 3 例、非交通性肺動脈 2 例の計 5 例で変形狭窄を認めた。

tion) は PS 群が平均 0.66 ± 0.06 から 0.57 ± 0.07 に、PA 群が平均 0.64 ± 0.09 から 0.54 ± 0.08 にと、両群とも経過観察期間中に有意に低下している。最終的には両群間に有意な差はなかった。また、心室拡張末期圧 (VEDP) は PS 群が平均

6.7 ± 2.5 mmHg に対して、PA 群が平均 8.6 ± 2.2 mmHg で、PA 群は高い傾向にあるものの有意な差はなかった。

考 察

無脾症候群は単心室、共通房室弁口遺残、肺動脈閉鎖、総肺動脈還流異常などの心奇形を合併し予後不良とされてきたが、近年、Fontan 型手術の適応拡大に伴い積極的に本症に対しても右心系バイパス術が行われるようになった。われわれの施設でも無脾症候群に対して Fontan 型手術を目指して外科治療を行ってきたが、経過観察しえた 24 例中 Fontan 型手術の適応となったのは 5 例 (20.8%) のみであった。このように無脾症候群では最終手術と考えられる Fontan 型手術に至るには種々の困難がある。一つには総肺動脈環流異常

図 2

肺血管抵抗と平均肺動脈圧はともに両群間で差はなかった。

(TAPVC)を高率に合併しており²⁾,そのなかには肺静脈閉塞(PVO)を合併するものがある。これらの症例に対しては新生児期もしくは乳児早期に閉塞解除を施行せねばならないが,開心姑息術である閉塞解除術の手術成績は現在のところ,極めて不良である³⁾。今回の検討でも4例中2例を術後早期に失っているが,いずれも体外循環や手術の影響による肺血管抵抗の変動に対応できず適切な肺血流を維持できなかったためと思われる。耐術例でも1例は6か月後の合併奇形の手術時に死亡し,1例は再手術例で術後に再々狭窄をきたし,経皮的バルーン拡大術を3回施行した。最近,大橋ら⁴⁾は人工心肺を用いない術式を提唱し良好な結果を報告しているが,閉塞解除が十分に行われれば,適切な肺血流の維持が容易である点で,有望な手術手技と思われる。

今回の検討では,肺動脈閉鎖はFontan型手術の適応に最も影響を与える因子であった。その原因として,肺動脈の成長度,肺動脈形態,肺血管抵抗,肺動脈圧,房室弁逆流,単心室機能を検討したが,肺動脈狭窄群と閉鎖群の両群間に有意な差を認めたのは肺動脈の成長と肺動脈の変形狭窄であった。PS群の有する心室より肺動脈に向かうpulsatile forward flowがPA群の有するBTSなどのpulsatile flowに比して肺動脈の成長に関して有利である可能性が示唆された。

またPA群は多くの例で肺血流が動脈管に依存

した時期を持つために動脈管による肺動脈の変形狭窄を引き起こしたものと思われる⁵⁾。このためPA群では比較的早期に動脈管を切離し,動脈管組織の摘除を行い,適切な肺血流を有する体肺短絡術を施行することが肝要であろう。また主肺動脈成分を有する肺動脈閉鎖例では今回の検討より心室-肺動脈間に連続性を持たせる術式も考慮されるかもしれない。ただし単心室形態を有する本症では,特に肺動脈閉鎖例では,適切な肺血流を得ることが困難で,低流量では酸素飽和度の上昇と肺動脈の成長が得られず,高流量では酸素飽和度の上昇および肺動脈の成長は得られるが,心室容量負荷による房室弁逆流を引き起こすことが知られている。今回の検討でも房室弁逆流は経過観察中に両群とも全例にみられている。心室容量負荷を増大させることなく肺血流量を増加させる術式としてBGSがあるが,近年,pulsatile flowを伴ったBGSの有用性が報告され⁶⁾,われわれも今回,5例に本術式を施行した。結果は5例中2例(40%)がFontan型手術の適応となった。今後とも本症のごとくFontan型手術の危険因子を多く持つ疾患群においてはpulsatile flowを伴ったBGSを積極的に施行する方針である。

無脾症候群に対するFontan型手術の手術成績は必ずしも良好でなく⁷⁻¹⁰⁾,今回の検討でも4例中2例を術後LOSで失っている。これは房室弁逆流^{7,10)}と心機能低下に起因するものと思われ

る。したがって肺血流少例に対しては体肺短絡手術よりも心室容量負荷を軽減し、肺血流を増加させるBGSを乳児期以降は第一選択とすべきであろう。また共通房室弁逆流に対する弁形成術については、最近、奥ら¹¹⁾が共通房室弁を2弁化する術式を施行し、良好な結果を報告している。われわれも1例にBGSと同時に共通房室弁を2弁化する術式の一変法を施行し、逆流はほぼ消失し、現在、Fontan型手術待機中である。

文 献

- 1) Bridges, N. D., Lock, J. E. and Castaneda, A. R.: Baffle fenestration with subsequent transcatheter closure: Modification of the Fontan operation for patients at increased risk. *Circulation* **82**: 1681-1689, 1990.
- 2) Phoon, C. K. and Neill, C. A.: Asplenia syndrome: Insight into embryology through an analysis of cardiac and extracardiac anomalies. *Am. J. Cardiol.* **73**: 581-587, 1994.
- 3) 水原寿夫, 横田通夫, 坂本喜三郎ほか: 乳児期早期に肺静脈閉塞を呈する総肺静脈還流異常症を合併した無脾症候群に対する外科治療. 日胸外会誌 **42**: 379-384, 1994.
- 4) 大橋秀隆, 山口真弘, 今井雅尚ほか: 無脾症候群の外科治療の検討. 日胸外会誌 **42**: 1684, 1994.
- 5) Luhmer, I. and Ziemer, G.: Coarctation of the pulmonary artery in neonates. Prevalence, diagnosis, and surgical treatment. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **106**: 889-894, 1993.
- 6) Kobayashi, J., Matsuda, H., Nakano, S. et al.: Homodynamic effect of bidirectional cavopulmonary shunt with pulsatile pulmonary flow. *Circulation* **84** (Suppl. III): 219-225, 1991.
- 7) Humes, R. A., Feldt, R. H., Porter, C. J. et al.: The modified Fontan operation for asplenia and polysplenia syndrome. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **96**: 212-218, 1988.
- 8) Bartmus, D. A., Driscoll, D. J., Offord, K. P. et al.: The modified Fontan operation for children less than 4 years old. *J. Am. Coll. Cardiol.* **15**: 429-435, 1990.
- 9) 岸本英文, 八木原俊克, 磯部文隆ほか: Right isomerism heart に対する Fontan 型手術成績の検討. 日心外会誌 **20**: 809-811, 1991.
- 10) Culbertson, C. B., George, B. L., Day, R. W. et al.: Factors influencing survival of patients with heterotaxy syndrome undergoing the Fontan procedure. *J. Am. Coll. Cardiol.* **20**: 678-684, 1992.
- 11) Oku, H., Iemura, J., Kitayama, H. et al.: Bivalvation with bridging for common atrioventricular valve regurgitation in right isomerism. *Ann. Thorac. Surg.* **57**: 1324-1326, 1994.