新生児，乳児期における大動脈縮窄症の外科治療

佐藤 了 小須賀 健一 林田 信彦 熊手 宗隆
磯村 正 青柳 成明 久富 光一*

1980年6月から1995年6月までの16年間に当科で手術を行った1歳未満の大動脈縮窄症 (CoA) 37例につき検討した。大動脈再建は27例にSubclavian flap (SCF) 法，7例に直接吻合 (DA) 法を用い，他にグラフトを用いた大動脈再建，SCF法+パッチ拡大術をおのおの1例，2例に行った。経過観察期間は6か月～13年 (平均 7.4 ± 5.3 年) で再狭窄をSCF法で10% (2/20例) に認めたが経皮的バルーン拡張術 (BP) でSCF法1例を狭窄解除した。CoA複合例の手術死亡率 (病院死亡を含む) はVSD単独合併例では一期的根治例25% (1/4例)，二期的根治例16.6% (3/18例) であったが，最近の3例は一期的根治術を行い全例生存した。複雑心奇形合併例では60% (6/10例) が手術死亡した。以上よりわれわれはCoA複合例に対してはVSD単独合併例では同時期手術，複雑心奇形合併例では二期的に施行するのが安全であると考えている。日心外会誌26巻1号：34-39 (1997)

Keywords：大動脈縮窄症，一期的根治術，遠隔期狭窄，経皮的バルーン拡大術

Surgical Repair for Aortic Coarctation in Children Aged Less than One Year

Toru Sato, Ken-ich Kosuga, Nobuhiko Hayashida, Munetaka Kumate, Tadashi Isomura, Shigeaki Aoyagi and Kouichi Hisatomi* (The Second Department of Surgery Kurume University School of Medicine, Kurume, Japan and The Second Department of Surgery, Kagoshima University School of Medicine*, Kagoshima, Japan)

The operative results in case of aortic coarctation (CoA) were studied. Between June 1980 and June 1995, 37 children with CoA underwent surgical intervention during their first year of life in our institute. The aortic lesion was repaired by the subclavian flap (SCF) method in 27, direct anastomosis (DA) method in 7, grafting or other methods in 3 children, respectively. The mean follow up period was 7.4 ± 5.3 years (6 months-13 years). Rate of re-stenosis of the aorta was 10% (2 in 20 children) after SCF method, 0% (0 in 7 children) after DA method. The stenotic lesion was successfully dilated by the percutaneous balloon reconstruction in one child. Perioperative mortality was 25% (1/4) in one-stage repair, while one-stage repair was successfully performed in the last three cases and 16.6% (3/18) in two-stage repair for CoA associated with ventricular septal defect (VSD). The mortality was 60% (6/10) of CoA associated with other complex anomalies. In conclusion, one-stage repair seems to be recommendable for the operation of CoA with VSD, and two-stage repair seems to be safe for CoA with complex anomalies. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 26: 34-39 (1997)

新生児期，乳児期において外科治療を要する大動脈縮窄症 (CoA) は従来予後不良の疾患であったが，近年術前診断技術の進歩，プロスタグランディン (PG) 製剤の登場に伴い，外科治療成績の改善がみられた。しかし大動脈再建法の術式選択や合併心奇形修復の時期などに関しては一定

した見解が得られていないのが現状である。今回われわれは，当教室において過去16年間に経験した1歳未満で外科治療を要したCoA症例について術後成績を検討するとともに，若干の文献的考察を加えて報告する。

対象および方法

1980年6月より1995年6月までに当教室において手術を行った1歳未満のCoA 37例を対象とした (表1)。手術時年齢は 2.5 ± 3.3 か月で，う

1996年2月1日受付，1996年5月29日採用
久留米大学第2外科 〒830 久留米市旭町67

*鹿児島大学第2外科

本論文の要旨は，第31回日本小児循環器学会総会 (1995年7月，宇都宮) において発表した。

表1 対象症例

CoA	
症例数(新生児)	37(14)
年齢(月)	2.5±3.3
性(男：女)	20：17
体重(g)	3580±1100
合併心奇形	none 5
	VSD 21
	DORV 6
	TGA 2
	MA 1
	other 2

CoA: 大動脈縮窄症, VSD: 心室中隔欠損症, DORV: 両大血管右室起始症, TGA: 大血管転位症, MA: 僧帽弁閉鎖症.

表2 大動脈再建法

SCF	27
DA	7
grafting	1
SFC+	2
パッチ拡大	
PAB 併施例	VSD 4
	DORV 4
	TGA 2
	Other 1
total	11

SCF: subclavian flap, DA: direct anastomosis, PAB: pulmonary artery banding.

二期手術を行う方針とした。その他の複雑心奇形合併例では、従来のとおり PAB を併施し待期する方針とした。

結 果

1. 大動脈再建法

大動脈再建は Subclavian flap (SCF) 法、直接吻合 (DA) 法、グラフトを用いた再建、SCF 法+パッチ拡大術をそれぞれ 27 例、7 例、1 例、2 例に行った (表2)。グラフト再建やパッチ拡大併用例は初期の症例であり、現在の方針として SCF 法を第1選択とし、弓部大動脈径と下行大動脈径の比が 0.5 以下⁹⁾の高度の弓部低形成症例には DA 法の適応としている。なお PAB を 11 例に併施した。

2. 術後狭窄の発生の有無

1) SCF 法による再建部再狭窄 図1に SCF 法症例の術前後の再建部圧較差の推移を示した。追跡調査しえたのは 20 例で、観察期間は 1 年から 12 年 (平均 7.8±6.2 年) であった。これらはすべて術直後に圧較差 20 mmHg 以下であり、遠隔期においても 18 例 (90%) は 10 mmHg 以下の圧較差であった。他の 2 例 (10%) では再狭窄を認め、1 例 (5%) に経皮的バルーン拡張術 (balloon plasty, BP) を行い、その後の経過は良好であった。

なお PAB を併施した 1 例で大動脈弁下狭窄を 1 例に認め、大動脈再建術後 4 年目に圧較差 60 mmHg となり、再手術となり、現在弁下部再狭

ち 14 例が新生児の症例であった。男女比は男 20 例、女 17 例で、手術時体重は 3580±1100 g であった。また心内奇形の合併を 32 例に認め、心室中隔欠損 (VSD) の合併が最も多く、21 例であった。術前より人工呼吸器を要した症例は 9 例 (24%) で、PG 製剤およびカテコラミンはそれぞれ 26 例、9 例に投与されており、32 例が緊急手術であった。

これらの症例につき、1) 大動脈再建法、2) 術後狭窄の発生状況、3) 心内奇形修復術の成績に関して検討を行った。術後の大動脈再建部の評価は原則として小児科転科後にドップラー心エコー検査、カテーテル検査を行い、退院後は小児科外来で経過観察した。外来診察により 6 か月から 1 年おきに追跡調査し、術後経過観察期間は 6 か月～13 年 (平均 7.4±5.3 年) であった。なお術後再狭窄はカテーテル検査による圧較差 20 mmHg 以上のものとし、原則として上下肢の血圧差がドップラー心エコー検査上の圧較差が 20～30 mmHg 以上認められる場合にはカテーテル検査を行うようにした。

CoA 複合症例に対する手術方針に関しては VSD 単独合併例は初期の症例では大動脈再建時に肺動脈絞扼術 (PAB) を併施し、6 か月から 1 年間待期していたが、近年 PAB は行わず、近接

図 1 SCF 法再建部圧較差の推移
PG: pressure gradient, *: balloon plasty for restenosis, **: follow-up for restenosis.

表 3 CoA 複合症例 (n=32)

	心内奇形 (n)	手術法		手術死 (n)	
(1) 一期的根治術 (n=4)	VSD (4)	グラフトによる再建			
		VSD 閉鎖	(1)	1	
		SCF			
		VSD 閉鎖	(3)	0	
(2) 二期的根治術 (n=28)		1 次手術 (n) —▷ 2 次手術 (n)		1 次手術死 (n) —▷ 2 次手術死 (n)	
VSD (18)		SCF (16)	VSD 閉鎖 (14)	2	1
		DA (2)	VSD 閉鎖 (2)	0	0
DORV (6)		SCF (5)	根治手術 (3)	2	2
		DA (1)	根治手術 (1)	0	0
TGA (2)		SCF (1)	根治手術 (1)	0	1
		DA (1)	根治手術 (0)	0	—
Other (2)		SCF (1)	根治手術 (0)	1	—
		DA (1)	根治手術 (0)	1	—

窄で外来 follow 中である。

2) DA 法による再建部再狭窄 DA 法症例 7 例のうち追跡調査可能であったのは 6 例であり、観察期間は 1 年から 12 年 (平均 5.3±6.3 年) であった。術直後圧較差はいずれも 20 mmHg 以下で再狭窄を認めたものはなかった。

3. 心内奇形修復術の成績

表 3 に CoA 複合例 (n=32) に対する手術法

とその成績を示した。一次的根治術を4例に、残りの28例中20例に二期的根治術を施行した。一次的根治術に関しては4例中初期の1例が手術死亡したが、左開胸および正中切開を併用した最近の3例を救命した。

VSD合併例の二期的根治術の成績は、術後管理の問題で術後3日目に失った1例を除き全例救命でき、大動脈再建法にかかわらず比較的良好と思われた。複雑心奇形を合併した症例の二期的根治術を5例に行い、2例の手術死亡を認めた。なお根治に至っていない症例は初回手術後死亡4例、VSD自然閉鎖2例、根治術待期中1例であった。

考 察

CoAに対する縮窄解除の手術方法は過去にさまざまな方法が報告されている。一般には当初、縮窄部切除・端端吻合法が用いられていたが、手術成績不良、高い再狭窄率のためWaldhausenら¹⁾が報告したSCF法が広く普及した。しかし80年半ばにSCF法の新生児・乳児期症例における高い再狭窄率が指摘^{2,3)}されるようになった。その原因は縮窄部組織が残存し、late contractionを発生するためと考えられている²⁾。近年のmicrosurgeryの手技の進歩と優れた縫合材料の出現に伴い、縮窄部切除が可能な端端吻合法が再評価され^{4,5)}、さらに大動脈弓部低形成例に対するextended aortic arch anastomosis (EAAA)法の良好な初期成績⁶⁻⁸⁾をもとに最近では通常のCoAにも適応拡大した報告⁹⁻¹¹⁾が多くみられるようになった。しかし一方では現在でもSCF法の有用性を評価する施設^{12,13)}もある。

当施設では1980年よりSCF法を導入し、現在でも第1選択として用いている。本法の長所は簡便かつ安全であること、有茎フラップであるため遠隔期の成長を期待できること、tubular hypoplasiaにも十分な形成が可能であることなど^{12,13)}があげられている。短所としては左上肢の血行障害を引き起こす可能性をもっていることが指摘¹⁻⁸⁾されているが、当施設では現在のところ臨床的に問題となる左上肢の発育障害や壊死をきたした症例はなく、再狭窄率10%と比較的良好

な長期遠隔成績を示しており、われわれは本法を確立された有用な標準術式と考えている。

自験例で術後に再狭窄を認めた症例のうちSCF術後の1例(5%)にBPを施行し、狭窄解除に成功した。Saulら¹⁴⁾は27例(CoA, end-to-end 10例；SCF 7例；patch plasty 3例；IAA, end-to-end 4例；左心低形成症候群大動脈弓再建部3例)の大動脈再建術後狭窄に対し29回のBPを施行し、26例(90%)に成功し、安全で有用な治療法であると報告している。われわれの経験はいまだ少数であるが、今後とも適応のある症例には積極的に行っていきたいと考えている。

またPABを併施したSCF術後4年目に再手術により大動脈弁下狭窄の解除を行った症例を1例経験した。元来CoAは漏斗部中隔の肥厚と後方偏位を特徴としており、Moulaertら¹⁵⁾が報告した左室内anterolateral muscle bundleによる左室流出路狭窄とともに、大動脈弁下狭窄発生病因の一つと考えられているが、PABとの関連については、心内奇形の手術時期の問題を含め、議論のあるところである。Freedら¹⁶⁾は40例のlarge VSDにPABを行い、4例に大動脈弁下狭窄を認めたとし、Freedomら¹⁷⁾はPAB後に弁下狭窄の増強を認め、弁下心室筋を含む両心室の肥大によるものと推察している。以後同様の報告¹⁸⁾が多数なされ、このような症例に対するPABの適応は疑問視されるようになった。一方Scottら¹⁹⁾、Sellら²⁰⁾、川平ら²¹⁾はPABと弁下狭窄の増強の関連はないとの考えを示し、二期的手術を選択する際、PABにより肺血流を調整することで、一次手術の術後管理をより安全に行うことができるとしている。

自験例では初期の11例でPABを併施し、そのうち弁下狭窄の進行を認めた症例は1例(9.1%)であったが、われわれはPABと弁下狭窄の関連が完全には否定できないことと、乳児開心術成績が著明に向上したことから、近年自然閉鎖の期待できないlarge VSD¹²⁾症例については、PABを行わず近接二期手術を行う方針とし、一次手術後は呼吸器よりの離脱を試みずに行うだけ7日以内に二次手術を行った。当初二期手術の

利点として、大動脈再建後の吻合部狭窄の有無を下肢の血圧、尿量などの測定、ドップラー心エコー検査などをもとに評価し、開心術に臨むことができることと考えていたが、実際には一次手術後の呼吸管理に難渋することが多いことから、最近の3症例では、一次的根治術を施行し、良好な初期成績であった。

心内奇形を伴った CoA に対する一期根治術は 1978 年 Tiraboschi ら²²⁾ が左開胸で SCF による縮窄解除をまず行い、その後体位変換し正中切開を行って開心術を行ったと報告したことに始まるが、最近では新生児、乳児期 CoA, IAA に対し正中切開のみで EAAA 法を用い、心内修復も行うという報告が^{11,23)} が散見されるようになった。一期根治の利点として、二期手術では根治術までの待期期間にうっ血性心不全が継続し、たとえ PAB を行ったとしても肺血管病変が進行する危険があり、これを回避することができ、同時に可及的早期に左心系の狭窄解除ができることの重要性²³⁾ が強調されている。われわれの一期根治症例は Tiraboschi らの方法²²⁾ に準じたものであったが、今後は症例ごとに慎重に適応を検討し、とくに VSD 単独合併 CoA に関しては早期の一期根治術を行っていきたいと考えている。

複雑心奇形を合併する CoA に関しても積極的に一期根治の適応としている施設^{11,23)} もみられるが、われわれは SCF 法による縮窄解除と PAB を行う方針としている。自験例の手術成績は決して満足すべきものではなく、これは合併する心奇形の重篤さによるものと考えられ、現時点では二期手術を選択するほうが安全であると考えられた。

結 論

1) 今回 1980 年 6 月から 1995 年 6 月までの 16 年間に外科治療を行った 1 歳未満の CoA につき検討した。2) 大動脈再建法は主に SCF 法を用い、有用な方法と考えられた。3) CoA 複合例に対して VSD 単独合併例では同時期手術、複雑心奇形合併例では二期的に施行するのが安全であると考えている。

文 献

- 1) Waldhausen, J.A. and Nahrwold, D.L.: Repair of coarctation of the aorta with a subclavian flap. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **51**: 532-533, 1966.
- 2) Ziemer, G., Jonas, R.A., Perry, S.B. et al.: Surgery for coarctation of the aorta in the neonate. *Circulation* **74** (Suppl. I): 25-31, 1986.
- 3) Beekman, R.H., Rocchini, A.P., Behrendt, D.M. et al.: Long-term outcome after repair of coarctation in infancy: subclavian angioplasty does not reduce the need for reoperation. *J. Am. Coll. Cardiol.* **8**: 1406-1411, 1986.
- 4) Harlan, J.L., Doty, D.B., Brandt, B. et al.: Coarctation of the aorta in infants. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **88**: 1012-1019, 1984.
- 5) Körfer, R., Meyer, H., Kleikamp, G. et al.: Early and late results after resection and end-to-end anastomosis of coarctation of the thoracic aorta in early infancy. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **89**: 616-622, 1985.
- 6) Lansman, S., Shapiro, A.J., Schiller, M.S. et al.: Extended aortic arch anastomosis for repair of coarctation in infancy. *Circulation* **74** (Suppl. I): 37-41, 1986.
- 7) Elliott, M.J.: Coarctation of the aorta with arch hypoplasia: improvements on a new technique. *Ann. Thorac. Surg.* **44**: 321-323, 1987.
- 8) Vouhe, P.R., Trinquet, F., Lecompte, Y. et al.: Aortic coarctation with hypoplastic arch: Results of extended end-to-end aortic arch anastomosis. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **96**: 557-563, 1988.
- 9) 松田 暉, 笠井由美子, 島崎靖久ほか: 新生児・乳児期早期大動脈縮窄症に対する extended aortic arch anastomosis. *日胸外会誌* **37**: 1917-1922, 1989.
- 10) 岸本英文, 八木原俊克, 磯部文隆ほか: 大動脈縮窄, 離断に対する“extended” direct anastomosis. *日胸外会誌* **38**: 377-382, 1990.
- 11) Conte, S., Gayet, F.L., Serra, A. et al.: Surgical management of neonatal coarctation. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **109**: 663-675, 1995.
- 12) 角 秀秋, 安井久喬: 新生児・乳児期の動脈縮窄症の外科治療 討論 2. *胸部外科* **45**: 477-479, 1992.
- 13) Merrill, W.H., Hoff, S.J., Stewart, J.R. et al.: Operative risk factors and durability of repair of coarctation of the aorta in the neonate. *Ann. Thorac. Surg.* **58**: 399-403, 1994.
- 14) Saul, J.P., Kean, J.F., Fellows, K.E. et al.: Balloon dilation angioplasty of postoperative

- aortic obstructions. *Am. J. Cardiol.* **59**: 943-948, 1987.
- 15) Moulaert, A.J. and Oppenheimer-Decker, A.: Anterolateral muscle bundle of the left ventricle, bulboventricular flange and subaortic stenosis. *Am. J. Cardiol.* **37**: 78-81, 1976.
- 16) Freed, M.D., Rosenthal, A., Plauth, W.H. et al.: Development of subaortic stenosis after pulmonary artery banding. *Circulation* XLVII and XLVIII (Suppl. III): 7-10, 1973.
- 17) Freedom, R.M., Bain, H.H., Esplugas, E. et al.: Ventricular septal defect in interruption of aortic arch. *Am. J. Cardiol.* **39**: 572-582, 1977.
- 18) Franklin, R.C.G., Sullivan, I.D., Anderson, R.H. et al.: Is banding of the pulmonary trunk obsolete for infants with tricuspid atresia and double inlet ventricle with a discordant ventriculoarterial connection? Role of aortic arch obstruction and subaortic stenosis. *J. Am. Coll. Cardiol.* **16**: 1455-1464, 1990.
- 19) Scott, W.A., Rocchini, A.P., Bove, E.L. et al.: Repair of interrupted aortic arch in infancy. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **96**: 564-568, 1988.
- 20) Sell, J.E., Jonas, R.A., Mayer, J.E. et al.: The results of a surgical program for interrupted aortic arch. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **96**: 864-867, 1988.
- 21) 川平陽一, 岸本英文, 飯尾雅彦ほか: 大動脈縮窄, 離断に合併した大動脈弁下狭窄—大動脈再建時に肺動脈絞扼術を同時に行った症例における検討—. *日胸外会誌* **42**: 233-236, 1994.
- 22) Tiraboschi, R., Alfieri, O., Carpentier, A. et al.: One-stage correction of coarctation of the aorta associated with intracardiac defects in infancy. *J. Cardiovasc. Surg.* **19**: 11-16, 1978.
- 23) Matsuki, O., Yagihara, T., Yamamoto, F. et al.: One-stage repair for intracardiac malformations associated with interrupted aortic arch or aortic coarction in the first year of life. *Cardiol. Young.* **5**: 15-20, 1995.