末梢性肺動脈高度狭窄を有する純型肺動脈閉鎖， 大動脈弁狭窄症に対して術中肺動脈ステント留置術， fenestrated Fontan 手術を行った 1 例

立 石 実 小 出 昌 秋 打 田 俊 司 渡 邊 一 正

症例は 12 歳，女兒。純型肺動脈閉鎖症と診断され，2 歳時に大動脈弁狭窄（弁性）に対してバルーン拡大術，5 歳時に両方向性 Glenn 手術と大動脈弁形成術を行ったが，7 歳時の心臓カテーテル検査の結果，当時の Fontan 手術適応外と判断された。その後，チアノーゼの悪化と運動耐容能の低下を認め，治療方針を再検討し，まず，体肺側副血行に対してコイル栓塞術を行い，ひきつづき根治手術を行った。可能な限り低侵襲で行うため，末梢性肺動脈狭窄に対して術中ステント留置を併用し，人工血管を用いた心外導管による心拍動下 fenestrated Fontan 手術を行った。術後経過は良好で，運動耐容能も飛躍的に改善した。Fontan の手術成績は安定し，その適応は拡大しつつあるが，依然 Fontan に到達せず，適応外とされる症例が少なからず存在する。今回，末梢性肺動脈狭窄を有し，PA index $89 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ のハイリスク症例に対し，いくつかの工夫により根治術に到達することができたので報告する。日心外会誌 35 巻 5 号：281-285（2006）

Keywords：術中肺動脈ステント留置，末梢性肺動脈狭窄，純型肺動脈閉鎖，大動脈弁狭窄症，hybrid treatment

“Hybrid” Strategy for High-Risk Fontan Type Operation: Case Report of Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum and Aortic Stenosis

Minori Tateishi, Masaaki Koide, Shinji Uchita and Kazumasa Watanabe (Department of Cardiovascular Surgery, Seirei Hamamatsu General Hospital, Hamamatsu, Japan)

The Fontan type operation is currently considered to be a safe procedure. However, in some patients excluded from the indication for the Fontan type operation is contraindicated. A 12-year-old girl given a diagnosis of pulmonary atresia with intact ventricular septum was considered a high risk and was excluded from the indications of the Fontan procedure. She underwent balloon angioplasty for aortic stenosis (valvular) at the age of 2, and bidirectional Glenn anastomosis and aortic valve plasty at the age of 5. At the age of 7, she underwent cardiac catheterization. Although the Fontan procedure was contraindicated, her symptoms gradually progressed year by year, and desaturation caused a decrease in her exercise tolerance. At age 12, she underwent coil embolization of aortopulmonary collaterals and a fenestrated Fontan procedure. In order to keep the procedure as minimally invasive as possible, we performed intraoperative stenting of the peripheral pulmonary stenosis, and all manipulation of fenestrated extracardiac conduit Fontan procedures were performed in the beating heart with cardiopulmonary bypass. The postoperative course was uneventful. The oxygen saturation increased to 95%, and her exercise tolerance dramatically improved. Here we report some special techniques that hybrid operation and satisfactory results. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 35: 281-285 (2006)

症 例

症例：12 歳，女兒。

家族歴，既往歴：特記事項なし。

現病歴：出生直後よりチアノーゼを認め，日齢 1 に当院紹介入院し，出生後に純型肺動脈閉鎖症，動脈管開存症の診断となった。日齢 27 に径 4 mm の ePTFE グラフト（Gore-Tex；W. L. Gore & Assoc, Flagstaff, AZ）により

左 Blalock-Taussig シャント術を行った。その後，大動脈弁狭窄症（二尖弁）を認め，これに対し，2 歳時にバルーン拡大術を施行し圧較差は 30 mmHg から 18 mmHg となった。同時に行った心臓カテーテル検査で， $Q_p/Q_s = 0.7$ ， $R_p = 1.4 \text{ U}/\text{m}^2$ ，PA index $213 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ であった。当時の判断で，肺動脈の発育を促す目的でシャント追加方針となり，径 5 mm の ePTFE グラフトにより右 Blalock-Taussig シャント術を施行したが，術後シャント部に漿液腫が形成され治療に難渋し 1 カ月後にいったんシャントを結紮した。その後，左肺動脈に狭窄を認め，チアノーゼが依然として強いことから再度右 Blalock-

2005 年 12 月 26 日受付，2006 年 5 月 8 日採用

聖隷浜松病院心臓血管外科

〒430-8558 浜松市住吉 2-12-12

Taussig シェント術と左肺動脈形成を行った。5 歳時の心臓カテーテル検査では、大動脈弁圧較差 24 mmHg, PA index $326 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ という結果より、両方向性 Glenn 手術および大動脈弁形成術を施行し、Fontan 手術待機となったが、7 歳時の心臓カテーテル検査で、PA index $84 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ と著明に低下し、 $R_p=3.4 \text{ U}/\text{m}^2$ 、大動脈弁圧較差が 26 mmHg であった。この時点で Fontan 適応除外例と判断され、以後外来経過観察となっていた。その後、在宅酸素療法を導入し SpO_2 70% 台で経過していたが、徐々に運動耐容能の低下、チアノーゼの増強を認め、11 歳時に治療方針の再検討のための心臓カテーテル検査を行った。鎖骨下動脈より多数の体肺側副血行路を認め、これに対し体肺側副血管コイル塞栓術を行った。右肋間動脈、右内胸動脈、左鎖骨下動脈からの側副血行路に対し合計 14 個のコイルを使用し、 SpO_2 84% まで上昇した。コイル塞栓術のさいに行なった心臓カテーテル検査で、左肺動脈に長い狭窄を認め、PA index $89 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ 、 $R_p=3.1 \text{ U}/\text{m}^2$ 、肺動脈平均圧 12 mmHg であった。肺動脈造影 (図 1) で、左右上葉枝は造影されず側副血行路の逆流または閉塞が疑われたが、ほかの肺血管は造影遅延を認めたが血管床は十分にあり、左肺動脈狭窄を拡張することで、Fontan 循環は成立すると判断した。チアノーゼと症状の改善のための根治手術方針となった。

入院時現症、検査所見：体重 28.5 kg、身長 132 cm、血圧 74/48 mmHg。肺雑音は聴取せず。心音は胸骨左縁第 2~3 肋間で収縮期駆出性雑音 Levine III/VI を聴取した。口唇チアノーゼ、および撥指を認めた。入院時胸部

X 線写真では、CTR 48%、肺血管陰影は左右差を認め、左肺が減弱していた。心電図は洞調律、左軸偏位、心拍数 100/分、明らかな ST-T 変化は認めなかった。血液生化学データは WBC $4,550/\text{mm}^3$ 、Hb 20.2 g/dl、Ht 64.2%、Plt $18.0 \times 10^4/\text{mm}^3$ 、TP 8.0 g/dl、Alb 5.0 g/dl、GOT 21 U/l、GPT 11 U/l、LDH 262 U/l、CPK 47 U/l、UA 6.6 mg/dl、BUN 12 mg/dl、Cre 0.52 mg/dl、Na 137 mEq/l、K 4.6 mEq/l。

心臓カテーテル検査所見 (コイル塞栓術後)：全身麻酔下、ラリングアルマスクを挿入し、人工呼吸管理下に検査を行った。カテーテル中は終末呼気二酸化炭素分圧をモニターし、40 mmHg 前後に維持した。肺動脈造影 (図 1) で肺動脈中枢部から左肺動脈上葉枝分岐後の末梢に及ぶ長いびまん性の狭窄を認め、最狭窄部は 3.1 mm であった。PA index $89 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ (rt. 9.3 mm, lt. 5.3 mm)。左肺動脈は枯れ枝状で造影剤の流速に左右差を認め、著明な左肺動脈の造影の遅延を認めた。また、左右上葉枝は造影されなかった。大動脈弁圧較差は 16 mmHg、大動脈閉塞不全 (AR) は 1 度、大動脈弁の肥厚およびドーム形成を認めたが可動性は良好であった。肺動脈平均圧 12 mmHg、上行大動脈圧 79/59 mmHg、左室拡張期容量 (LVEDV) 78.8 ml (106% of normal)、左室駆出率 (LVEF) 62%、 $Q_p/Q_s=0.62$ 、 $R_p=3.1 \text{ U}/\text{m}^2$ 。過去のカテーテルデータの推移を表 1 にまとめた。

術中所見：癒着に注意しながら胸骨正中再切開を行った。体外循環を開始する前に可能なかぎり左右の肺動脈周囲の剥離を行った。まず、索状化した主肺動脈を離断し、

図 1 肺動脈造影

左肺動脈上葉枝分岐後の末梢に及ぶ長いびまん性の狭窄を認め、また、左肺動脈は枯れ枝状で造影剤の流速に左右差を認め、著明な左肺動脈の造影の遅延を認めた。

表1 心臓カテーテル検査データの推移

	AAo	LV	LA	PV wedge	PA	Δ PG (Ao-LV)	PA index	Qp/Qs	Rp	
2 y 9 m	86/60 (72)	116/(EDP 8)	(9)	(15)		30→18	213	0.70	1.4	同時に大動脈弁バルーン拡大術施行
5 y 11 m	100/55 (75)	128/(EDP 10)	(17)	(24)		24	326	1.25	1.5	両側 BT シャント後
7 y 0 m	99/64 (80)	108/(EDP 8)	(7)		(13)	26→2	84		3.4	両方向性 Glenn 手術後
										同時に大動脈弁バルーン拡大術施行
11 y 6 m	76/59 (68)	94/(EDP 7)	(6)		(11)	16	89	0.62	3.1	同時にコイル塞栓術施行

AAo: ascending aorta, LV: left ventricle, LA: left atrium, PV: pulmonary vein, PA: pulmonary artery, BT: Blalock-Taussig.

図3 手術シエーマ

図2 術中写真

ステント挿入後、末梢肺動脈が拡張しているのが直視下で確認可能であった。

心室側の断端を縫合閉鎖した。右肺動脈の Glenn 吻合より近位側でクランプし、Glenn 吻合から右肺に血流が維持されることで十分な酸素化が可能であることを確認したうえで、左肺動脈もクランプし、右肺動脈の前面をウマ心のう膜 (Edwards Lifesciences, Irvine, CA) でパッチ形成した。続いて、上行大動脈送血、上下大静脈脱血により人工心肺を確立した。左肺動脈のクランプを外すと逆行性に灌流する血流によって肺動脈内部の状態はまったく確認できない状態であった。逆流をコントロールするため、左肺動脈末梢に Berman angiographic balloon catheter (Arrow, Reading, PA) を挿入し拡張すると逆流はなくなり、良好な視野が得られた。Palmaz stent 8×16.8 mm

(Cordis Corporation, Miami Lakes, FL) を選択し、ステントが左上葉枝にかからないように直視下で十分に位置を確認したうえでステントバルーンを拡張した。なお、術中透視は使用しなかった。ステント留置後、肉眼的に左肺動脈の末梢まで均等に拡張し良好な形態であった (図2)。左肺動脈の中核側の狭窄に対しては右肺動脈と同様にウマ心膜によるパッチ形成術を行った。続いて、下大静脈と右房の間を遮断し、右房側を連続縫合閉鎖したのち、右房壁を部分遮断して径 5 mm の ePTFE グラフトを右房壁に吻合した。下大静脈および肺動脈下面に径 18 mm の ePTFE グラフトをそれぞれ吻合し、extracardiac TCPC とし、最後に 5 mm のグラフトを 18 mm のグラフトに端側吻合し fenestration とした。ステント留置、肺動脈形成、extracardiac TCPC のすべての手術操作は心拍動下に行った (図3)。

術後経過：手術終了後3時間後に人工呼吸器を離脱し、血行動態は良好であった。術後2日目から両側の胸水貯留を認めたが、その後徐々に胸水は減少した。退院後に完全に胸水は消失し、SpO₂ は96%まで上昇、運動耐容能は術前より飛躍的に向上した。

考 察

近年、先天性心疾患の治療において、心臓外科医と循環器小児科医との連携により手術とカテーテルインターベン

ションを相補的に用いて治療を進めることが重要視されている。術前であればハイリスク症例の術前条件を改善させ、手術適応を拡大することが可能となり、その有用性は高い。また、バルーンやステントなどのデバイスを併用する 'hybrid treatment' により外科的にアプローチの困難な場所に対する治療を行うことも注目されている。

術前に行った体肺側副血行路に対するコイル塞栓術は、シャント量を減らすことで SpO_2 を高め、有効な体血流量を増加させる目的で行った。術前の低酸素血症は Fontan 手術後の胸水貯留のリスクを高める因子であるとの報告があり¹⁾、コイル閉塞術を行うことでそのリスクを軽減しえたと考える。しかし、体肺側副血行路の有無は Fontan 術後の胸水貯留に影響しないとの報告もあり^{1,2)}、議論の残るところである。

末梢性肺動脈狭窄 (PPS: peripheral pulmonary artery stenosis) に対する外科的な肺動脈形成術は、肺門部より末梢側はアプローチが困難な場合が多く、十分な視野が得られず長い時間を要し、縫合線における内膜肥厚を起こすこともあり、再狭窄率は高く 50~60% に起こるとされている³⁾。1980 年代から末梢性病変に対しては経皮的バルーン形成術 (PTA: percutaneous transluminal angioplasty) を選択するようになり^{4~6)}、さらにステントを留置することで再狭窄率が減少している。本症例では狭窄部は中枢部から肺動脈上葉枝分岐後の末梢まで長い距離に及んでいたことから、すべて外科的にパッチ拡大術を行うと長時間を要し、アプローチも難しく、また、末梢においては再狭窄の可能性も高いと判断し、末梢性病変に対してステント留置術を選択した。また、術前に PTA を行わず術中にステント留置とした理由としては、同時に Fontan 手術を行うことと、以前肺動脈形成術を行っており、組織の硬化や癒着のため PTA による血管損傷、血管破裂の可能性があることがあげられる。直視下であれば血管が損傷した場合でも対応可能であり、確実に拡張できたことが確認可能である。術中ステントの併用、いわゆる 'hybrid treatment' に関しては、過去にもいくつかの報告があり^{7~10)}、同時に他の術式を必要とする場合や、カテーテルでアクセス不可能な場合、ステント留置のデバイスが身体に対して大きく使用困難な年少症例の場合に有効であるとされている^{7,9)}。また、ステントの問題点の一つとして成長に伴う相対的な再狭窄があるが、今回は成長を考慮する必要のない年長児であったことからステントの良い適応であったと考える。また、肺動脈形成術後に経過した年数と PTA の成功率は逆相関し、術後 3.5 年以上経過するとほとんどの症例で不成功であったとの報告もあり¹¹⁾、近位部はパッチ拡大術とし、末梢性病変に対してはステント留置を選択したのは妥当であったと考える。

術中肺動脈にステントを留置するさいに、適切な場所に留置するため肺動脈内の視野の確保は重要だが、その工夫として、ステント留置部より遠位側に別のバルーンを拡張することで逆行性の血流をコントロールした。これにより無血視野が得られ、直視下で左肺動脈上葉枝が確認可能であった。Ungerleider らは⁹⁾、術中ステント留置は人工心肺中心室細動の状態、吸引で視野を確保し直視下で適切な位置にステントを留置することは可能であり、透視下で行う必要はないと報告しているが、本症例に関しては発達した側副血行路による血液の逆流が多量であり、また、体外循環による侵襲を低減するため心拍動下で行っていたことから、バルーンで血流をコントロールしなければ末梢肺動脈の確認は不可能であった。十分な視野を得るための方法としてステント留置部より遠位側に別のバルーンで血液の逆流をコントロールする方法は、非常に有用であった。

また、このような悪条件の Fontan 手術において大動脈遮断時間、および体外循環時間が長くなることはリスクを高めるため¹²⁾、すべての操作を心拍動下で行い、大動脈遮断は行わなかった。また、肺動脈末梢性病変に対してステントを使用したのは体外循環時間を極力短縮するためでもあった。このような配慮によって、今回の症例で良好な結果が得られたと考える。

純型肺動脈閉鎖 (pulmonary valve atresia with intact ventricular septum) に大動脈弁狭窄症が合併した症例は非常に稀少で、われわれが調べえたかぎりでは本症例以外では、とくに大動脈弁狭窄に局限すると 3 症例の報告のみであった^{13~15)}。また、大動脈弁狭窄を有する純型肺動脈閉鎖に関しても手術成績は不良であり^{16,17)}、今回の症例で良好な結果がえられたことは報告に値すると考える。

文 献

- 1) Gupta, A., Daggett, C., Behera, S. et al.: Risk factors for persistent pleural effusions after the extracardiac Fontan procedure. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **127**: 1664-1669, 2004.
- 2) McElhinney, D. B., Reddy, V. M., Tworetzky, W. et al.: Incidence and implications of systemic to pulmonary collaterals after bidirectional cavopulmonary anastomosis. *Ann. Thorac. Surg.* **69**: 1222-1228, 2000.
- 3) Trant, C. A., Jr., O'Laughlin, M. P., Ungreider, R. M. et al.: Cost-effectiveness analysis of stents, balloon angioplasty, and surgery for the treatment of branch pulmonary artery stenosis. *Pediatr. Cardiol.* **18**: 339-344, 1997.
- 4) O'Laughlin, M. P., Perry, S. B., Lock, J. E. et al.: Use of endovascular stents in congenital heart disease. *Circulation* **83**: 1923-1939, 1991.
- 5) O'Laughlin, M. P., Slack, M. C., Grifka, R. G. et al.: Implantation and intermediate-term follow-up of stents in congenital heart disease. *Circulation* **88**: 605-614, 1993.
- 6) Fogelman, R., Nykanen, D., Smallhorn, J. F. et al.: en-

- dovascular stents in the pulmonary circulation. Clinical impact on management and median-term follow-up. *Circulation* **92**: 881-885, 1995.
- 7) Mendelsohn, A. M., Bove, E. L., Lupinetti, F. M. et al.: Intraoperative, and percutaneous stenting of congenital pulmonary artery, and vein stenosis. *Circulation* **88**: 210-217, 1993.
 - 8) Coles, J. G., Yemets, I., Najm, H. K. et al.: Experience with repair of congenital heart defects using adjunctive endovascular devices. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **110**: 1513-1520, 1995.
 - 9) Ungerleider, R. M., Johnston, T. A., O'Laughlin, M. P. et al.: Intraoperative stents to rehabilitate severely stenotic pulmonary vessels. *Ann. Thorac. Surg.* **71**: 476-481, 2001.
 - 10) Hjortdal, V. E., Redington, M. R., de Leval, M. R. et al.: Hybrid approaches to complex congenital cardiac surgery. *Eur. J. Cardio-thorac. Surg.* **22**: 885-890, 2002.
 - 11) Nakanishi, T., Matsumoto, Y., Seguchi, M. et al.: Balloon angioplasty for postoperative pulmonary artery stenosis in transposition of the great arteries. *J. Am. Coll. Cardiol.* **22**: 859-866, 1993.
 - 12) Yoshimura, N., Yamaguchi, M., Oshima, Y. et al.: Risk factors influencing early and late mortality after total cavopulmonary connection. *Eur. J. Cardio-thorac. Surg.* **20**: 598-602, 2001.
 - 13) Pereira Moral, J. R., Burguens Valero, M., Garcia-Guereta Silva, L.: Pulmonary valve atresia with intact ventricular septum and severe aortic stenosis. *Pediatr. Cardiol.* **26**: 117-118, 2005.
 - 14) Rivera, I. R., Moises, V. A., Silva, C. C. et al.: Association of pulmonary atresia with intact ventricular septum and aortic valve stenosis. Prenatal diagnosis. *Arq. Bras. Cardiol.* **74**: 447-452, 2000.
 - 15) Martin, R. P., Radley-smith, R. and Yacoub, M. H.: Pulmonary atresia and aortic valve stenosis. *Int. J. Cardiol.* **16**: 103-105, 1987.
 - 16) Razzouk, A. J., Freedom, R. M., Cohen, A. J. et al.: The recognition, identification of morphologic substrate, and treatment of subaortic stenosis after a Fontan operation. An analysis of twelve patients. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **104**: 938-944, 1992.
 - 17) Zuberbuhler, J. R. and Anderson, R. H.: Morphological variations in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Br. Heart J.* **41**: 281-288, 1979.