原 著

右室流出路再建よりみたファロー四徴症根治術の検討

札幌医科大学胸部外科（主任：小松作蔵教授）

浅井 康文 塚本 勝 田中 利明

杉木 健司 安倍 十三夫 小松 作蔵

1980年4月より1983年12月末までにファロー四徴症44例に根治手術を行い、早期死亡は3例（6.8%）であった。このうち血行動態を検索し得た40例について、右室流出路再建法に用いた材質と手術法について検討した。

40例の男女比は22:18、手術時年齢は4～56歳、平均11歳であった。手術法は全例、Young氏液使用下に弛緩性心停止とし、心筋保護を行い、心筋温を15℃前後に維持した。右室流出路異常筋束切除は全例に行い、ついで心室中隔欠損孔パッチ閉鎖、右室流出路再建を行った。右室流出路再建は、肺動脈弁形成3例（I群、平均24歳）、EPTFEを用いた右室パッチ再建4例（II群、平均31歳）、1弁付きグルタルアルデヒド処理ブタ心膜パッチ（Rygg）による右室および肺動脈再建5例（III群、平均27歳）、1弁付き自己心膜およびEPTFE複合パッチによる右室・肺動脈再建28例（IV群、平均7歳）である。

I群は他群に比較して、主肺動脈対上行大動脈直径比が 0.67 ± 0.31 と発育が良好であった。

右室・肺動脈圧較差は、他群に比しIII群で圧較差の残存がみられた。これはIII群が短絡手術後の成人例で、右室流出路狭窄が進行しており、最小限の心筋切除とパッチ拡大を行ったが、右室内狭窄除去が十分でなかったためである。IV群は肺動脈拡張期圧（ $13.8 \pm 0.8 \text{ mmHg}$ ）が比較的維持され、肺動脈弁閉鎖不全の程度が軽い傾向を示していた。

1弁付き自己心膜とEPTFE複合パッチ使用による右室流出路拡大術は、長期予後に問題があるとされているが、安定した成績を示し、ほぼ完成された右室流出路再建法と考える。

索引用語：ファロー四徴症、一弁付き自己心膜、肺動脈弁閉鎖不全

はじめに

複雑心奇形に対する手術成績は、術前の正確な血行動態の把握、心筋保護法の導入、術中、術後の患者管理の向上により、安定した手術成績を収めるようになってきた。教室において1980年4月より1983年12月末までにファロー四徴症44例に根治手術を行い、早期死亡は3例（死亡率：6.8%）であった。

このうち血行動態を検索し得た40例について、右室流出路再建法に用いた材質と手術法について検討したので報告する。

1. 対象と方法

40例の男女比は22:18で、手術時年齢は4～56歳（平均11歳）で、4～10歳25例、11～20歳7例、20歳以上

8例である。

根治手術前に姑息手術を受けていた症例は16例（40%）で、Blalock-Taussig 吻合8例、Waterston 吻合3例、右室流出路異常筋束切除と肺動脈弁形成術1例、2回以上の姑息手術は4例である。

手術法は全例、Young氏液使用下に弛緩性心停止とし、SMC（Sapporo Medical College）solution及びice slushにて心筋保護を行い心筋温を15℃前後に維持した。右室流出路異常筋束切除は全例に行いついで心室中隔欠損孔パッチ閉鎖、右室流出路再建を行った。

右室流出路再建法別に4群にわけ、各群について、手術成績および術前後の肺動脈弁機能を含む血行動態を検討した（表1）。

表 1 各種右室流出路拡大術

Method of RVOT reconstruction	No. of Patients	Age at Op.
Group I 1) Infundibulectomy 2) Pulmonary valvulotomy	3 Cases	11-29 (24)
Group II 1) Infundibulectomy 2) RV EPTFE patch	4 (1)	8-56 (31)
Group III 1) Infundibulectomy 2) Rygg pericardial patch	5	18-38 (27)
Group IV 1) Infundibulectomy 2) Autologous pericardial valved patch & EPTFE patch	28 (2)	4-16 (7)
Total	40 (3) Cases	

RVOT (Rt ventricular outflow tract)

() = Death

1980. 4. - 1983. 12.

I 群は肺動脈弁形成施行例で 3 例 (平均年齢 24 歳), II 群は EPTFE (expanded polytetrafluoro ethylene) を用いた右室パッチ再建で 4 例 (平均年齢 31 歳), III 群は 1 弁付きグルタールアルデヒド処理ブタ心膜パッチ (Rygg) による右室および肺動脈再建例で 5 例 (平均年齢 27 歳), IV 群は 1 弁付き自己心膜および EPTFE 複合パッチによる右室・肺動脈再建 28 例 (平均年齢 7 歳) である。

2. 結 果

a. 手術成績: I 群および III 群では手術死亡例はなく, II 群で 1 例, IV 群で 2 例を失った。II 群の死亡例は Blalock 手術 15 年後の 56 歳女性で術前より左室容量の狭小を認め, 術後出血による再開胸後に低心拍出量症候群 (LOS) で失った。IV 群の死亡 2 例のうち 1 例は conus defect 型心室中隔欠損症で, 2 例とも術直後より尿量減少, 末梢循環不全を示し LOS で失った。

b. 術前主肺動脈対上行大動脈直径比 (PA/AO 比): I 群で 0.67 ± 0.31 , II 群で 0.28 ± 0.11 , III 群で 0.34 ± 0.08 , IV 群は 0.37 ± 0.09 (mean $\pm$ SD) であった。I 群は他群に比して肺動脈の発育はよく, II, III, IV 群間には有意差はなかった。

c. 術後心カテーテル検査所見: 各群において, 術後 6 週間後で施行した心臓カテーテル検査所見 (表 2) は,

1) 右室, 肺動脈圧較差は I 群 (3 例) は 19.1 ± 5.1 mmHg, II 群 (3 例) は 27.5 ± 8.7 mmHg, III 群 (5 例) は 32.5 ± 9.7 mmHg, IV 群 (11 例) は平均 19.8 ± 4.3 mmHg と, I, IV 群で圧較差の低下を認め, III 群で圧較差の残存がみられた。

2) 右室対左室収縮期圧比は, I 群で 0.32 ± 0.04 , II 群 0.55 ± 0.13 , III 群 0.53 ± 0.14 , IV 群 0.60 ± 0.04 で, I 群で有意の低下を示し, II, III, IV 群間には有意差はみられなかった。

表 2 術後, カテーテル所見および心機能。

Group	I (n=3)	II (n=3)	III (n=5)	IV (n=11)
preoperative PA/AO	0.67 ± 0.31	0.28 ± 0.11	0.34 ± 0.08	0.37 ± 0.09
Postoperative cath.				
RV - PA	19.1 ± 5.1	27.5 ± 8.7	32.5 ± 9.7	19.8 ± 4.3
RV / LV	0.32 ± 0.04	0.55 ± 0.13	0.53 ± 0.14	0.60 ± 0.04
Cardiac Index	5.2 ± 1.1	3.2 ± 0.5	2.9 ± 0.8	5.3 ± 1.3
R V S W I	6.8 ± 1.3	5.2 ± 1.2	4.7 ± 2.7	8.4 ± 3.1
L V S W I	62.8 ± 13.3	34.2 ± 9.7	33.9 ± 13.1	46.26 ± 14.9
P A D P	10.2 ± 0.7	6.2 ± 1.5	8.5 ± 1.8	13.8 ± 0.8
PADP - RVEDP	5.2 ± 0.8	4.2 ± 1.3	4.6 ± 2.0	10.1 ± 1.6
PA pulse pressure	0.67 ± 0.15	0.74 ± 0.07	0.76 ± 0.03	0.68 ± 0.11
PA systolic pressure				

3) 心係数, 右室仕事量, 左室仕事量は表 2 に示すごとく, I, IV 群で良好であった。

d. 術後肺動脈弁閉鎖不全 (PR) の評価: 肺動脈拡張期圧 (PADP), PADP-右室終末拡張期圧 (RVEDP) および肺動脈脈圧 (PA pulse pressure)/肺動脈収縮期圧 (PA systolic pressure) の 3 つより評価を行った。

PADP は表 2 のごとく, I 群 (10.2 ± 0.7 mmHg), IV 群 (13.8 ± 0.8 mmHg) は, II, III 群に比較して PADP は比較的良好に維持されていた。

PADP-RVEDP は, IV 群で 10.1 ± 1.6 mmHg と他群に比して高値を示したが, 他群との間に統計学的に有意差はみられなかった。

PA Pulse pressure / PA systolic pressure は, 4 群間に有意差はみられなかった。

3. 考 察

教室でのファロー四徴症に対する手術方針は, 乳児期に無酸素発作を起こし, プロプラノロールを必要とする症例は, 早期に Blalock Taussig 手術を行う。短絡は原則として肺動脈低形成側に行うが, 鎖骨下動脈が細く短い場合には EPTFE グラフトによる modified Blalock 手術 (鎖骨下動脈と肺動脈間のバイパスグラフト) を行う。3 歳以上となると, ほとんどの症例が根治手術の適応となる¹⁾。

教室での根治手術の成績も次第に向上し, 1980 年 4 月以降の根治手術 44 例中, 早期死亡 3 例 (死亡率 6.8%) のみで, 最近の 32 例では死亡例はなく連続して良好な経過をとっており, カテコラミン非使用例も増加している。この手術成績向上の重要な因子として, 右室流出路拡大法が関係している。肺動脈弁交連切開のみでは不十分で, 弁輪を越えて右室流出路形成を必要とする症例では, PR 予防のため, 成人例にはグルタールアルデヒド処理した 1 弁付きブタ心膜 (Rygg) を, また小児例では自己心膜を採取し, 1 弁付きパッチを作成

し、右室部はEPTFE布によるパッチとなるように複合パッチを作成し、右室流出路再建を積極的に行っている。

成人例に使用した1弁付きRyggブタ心膜は臼井ら²⁾の術後心音図での肺動脈第II音および超音波診断で弁機能がよく保たれていたとの報告もあるが、石灰化を含む将来の変化に注意して観察していく必要がある。

教室では小児において肺動脈弁輪を越えて右室流出路形成を行う場合、1弁付きRyggブタ心膜は、①小児用の適当な大きさのものがなく、②高価なこと、③特に小児ではグルタルアルデヒド処理した生体弁の石灰化の報告があること、初回手術が多く自己心膜を使用できるなどの理由で使用していない。

教室での1弁付き自己心膜+EPTFE複合パッチは、図1のごとく、台形の心膜に、巾約20mm、深さ約15mmの弁を作成し、これに5-0ポリプロピレン糸で、EPTFE人工血管を切り開きパッチとして縫着している。縫着時の注意点としてEPTFEパッチでは針穴による出血がみられることから、針の刺入のし直しをしないこと、また、血栓予防のため糸の結紮はかならず外側で行うようにしている。図2はできあがり、心膜部は必要に応じてトリミングし、EPTFEパッチ部分は右室流出路切開創にあわせて使用している。現在のところ、術後この方法で弁に石灰化をみた症例はない。弁付きパッチの装着方法は、大須賀³⁾の報告のごとく、固有肺動脈弁を可及的に温存するように、弁輪部切開線は交連切開線と一致させ、心膜弁が狭窄を解除された固有肺動脈弁と良く適合するように縫着する

- 1) A = Monocusp の真中で Patch と、proline 5-0 で、縫合。
- 2) B の部分で、心膜と Patch を縫合。
- 3) A の縫合糸で、B へ向かって連続縫合。→ 結紮
- 4) C の部分で、心膜と Patch を縫合。
- 5) A の他の糸で、C へ向かって連続縫合。→ 結紮
- 6) B の糸で、C へ向かって連続縫合。→ 結紮、完成。

図1 1弁付き自己心膜およびEPTFE複合パッチ作成法。

図2 完成図

ことが大切である。しかし、本法は遠隔期まで弁機能が保持されることは期待できないとの報告⁴⁾もあり、自己肺動脈弁の温存とその発育を促す工夫も大切である。

右室流出路形成において生じたPRは、容量負荷にて遺残短絡と同じ影響を右室に与え、右室拡張期圧を上昇させる。このPR予防のため、前述の方法以外に、最近雑種犬を使用した新しい方法の実験成績が報告されている。1つは肺動脈前壁を内側に折り曲げて肺動脈弁輪上に1弁を形成し、その上を自己心膜で覆う方法⁵⁾で他はグルタルアルデヒド処理した牛心膜を用い、コンピューター分析により、正常構造にデザインされ型どられたバルサルバ洞をもつ composite monocusp patch 法⁶⁾である。

手術において肺動脈弁輪を越える場合の右室流出路拡大基準は、加畑⁷⁾によると正常人の体表面積当たりの肺動脈弁輪内径の平均値が最も妥当であり、再建する弁輪の大きさはこの平均値と正常人の上限値の中間に作成すれば十分な術後の右室・大動脈圧比の下降が得られるとしている。教室でもRawlattの正常人体表面積当たりの肺動脈弁輪内径の平均値を参考に拡大し、Hegar 拡張器にてその大きさを確認している。

右室流出路側パッチは、強力な収縮力を持つ右室洞部へパッチがかかることを避けるようにするため、右室切開は心要最小限にとどめる。このパッチに心膜を使用した場合、遺残短絡、PR、三尖弁閉鎖不全のような容量負荷や、遺残狭窄のような圧負荷が加わると膨隆し、瘤を形成する。また Ruzyllo ら⁸⁾は、流出路パッチより遠位部での狭窄が、心膜パッチの動脈瘤様拡張

の原因となりうると述べており教室でも同様な症例を経験している（図3）。教室の右室部パッチは厚手の EPTFE のため、右室部が収縮期に膨隆したり、奇異運動を呈することはなく、血液の漏れもない。

これら右室流出路形成後の PR の判定には、確立された方法はない。

Albertal⁹⁾は PR の指標として、PA pulse Pressure/

図3 流出路パッチ（心膜）遠位部の狭窄による、心膜パッチの動脈瘤様拡張。

PA systolic pressure の比を用い遠隔成績を検討し、この比の正常値を0.33~0.55と報告している。教室の4群間には有意の差はないが、I群とIV群は正常値に近い値を示した。

Jones ら¹⁰⁾は、PAEDP と RVEDP が近似し、かつ軽度の収縮期圧較差があればPRとし、この場合の収縮期圧較差は、遺残狭窄のためでなく、血流由来であるとしている。教室例ではPADPおよびPADP-RVEDPで、各群間に有意差はないもののIV群で高値を示し、早期血行動態においてIV群はPRの程度が軽い傾向を示した。

主肺動脈での造影によるPR判定法は、カテーテルによる影響を考え、施行しなかった。またドップラーエコー法にてPR判定も行われるが、その定量化はいまだ確立していない。半谷ら¹¹⁾は、カテーテル先端電磁流速計により記録した主肺動脈の血流速度波計からPRの定量化を試みている。

肺動脈弁の経過観察にはセクタースキャンやリニアスキャンなどの断層エコー法が有用である。

教室の右室流出路形成において、I群はPA/AO比が他群に比し良好で、流出路パッチを必要としなかったため、術後心機能は良好であった。III群では短絡手術後の成人例で、右室流出路狭窄が進行しており、最小限の心筋切除とパッチ拡大を行ったが右室内狭窄除去が十分でなく、RV-PA圧較差が大きい傾向を示したと思われる。IV群は、II、III群に比し、右室・肺動脈圧較差が少なく、PADPが比較的維持され、PADP-RVEDPが 10.1 ± 1.6 mmHgあり、PRの程度が軽い傾向を示していた。大須賀⁹⁾もPADP-RVEDPは退院時 6.2 ± 3.9 mmHg、全体の32%で遠隔期に0まで下降したが、68%は有意の拡張期圧較差を有していたと報告している。

以上のごとく教室の症例では右室流出路形成に肺動脈弁置換術(PVR)を行った例はないが武ら¹³⁾は、①肺動脈弁の低形成もしくは欠損、②肺動脈弁肥厚や変形が著しく、弁を温存することが肺動脈弁狭窄(PS)またはPRの原因となりうる場合、③高度なPSがあり、肺動脈弁輪を大きく拡大しなければならない例、④肺動脈弁輪の拡大術後に発生したPRのための右心不全、⑤肺動脈末梢狭窄や遺残短絡、三尖弁閉鎖不全などの右心不全を増悪させる因子があり、軽度のPRで右心不全となることが予想される場合、⑥肺高血圧症があり、術後に高度のPRが予想される場合はPVRの適応となるとしている。松川ら¹⁴⁾は左肺動脈低形成

を伴う9歳および術後肺高血圧症の予想される23歳ファロー四徴症に対し、肺動脈弁位(in situ)におけるIonescu-Shiley生体弁置換による根治術を報告しているが、遠隔期での石灰化による弁機能不全の報告もあり、その適応には原疾患、年齢などを考慮して慎重に決定しなければならない。Millerら¹⁵⁾はファロー四徴症根治術晩期に右心系の再建を要した28例の再手術中、PVR+右室流出路パッチ8例、PVR+三尖弁置換2例を経験し、重症心不全ほどPRの影響が強く、遠隔予後に問題があるが、PVRにより良好な経過を得たとしている。

4. ま と め

最近教室で経験したファロー四徴症40例について検討し、1弁付き自己心膜とEPTFE複合パッチ使用による右室流出路拡大術による成績の向上を述べた。本法は長期予後に問題はあがるが、安定した成績を示し、ほぼ完成された右室流出路再建法と考える。

この論文の要旨は第20回日本小児外科学会総会(昭和58年5月15日、福岡市)および第46回日本臨床外科医学会(昭和59年11月17日、東京)において発表した。

文 献

- 1) 浅井康文, 安倍十三夫, 小松作蔵: 先天性心疾患の外科的治療, 小児内科, 15: 1741-1746, 1983.
- 2) 白井典彦, 三木成仁, 楠原健嗣他: Porcine Pericardium Monocusp Ventricular Outflow Patch (MVOP) の使用経験, 胸部外科, 36: 103-109, 1983.
- 3) 大須賀洋: 重症 Fallot 四徴症に対する外科治療(とくに自家心膜弁つきパッチによる右室流出路再建術の検討), 日胸外会誌, 28: 1288-1303, 1980.
- 4) 加畑 治, 佐藤成和, 横山 温他: Fallot 四徴症根治手術における右心流出路拡大法に関する研究(第II編, 実験的研究), 日胸外会誌, 29: 1263-1271, 1981.
- 5) Iacobone, G., Massini, C., Noera, G., et al.: Brief communications-Autologous monocusp pulmonary valve: Preliminary results of a new surgical technique. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 86: 930-934, 1983.
- 6) Revuelta, J., Val, F. and Duran, C.M.G.: Reconstruction of right ventricular outflow and pulmonary artery with a composite pericardial monocusp patch: An experimental study. Ann. Thorac. Surg., 37: 150-153, 1984.
- 7) 加畑 治, 佐藤成和, 横山 温他: Fallot 四徴症根治手術における右心流出路拡大法に関する研究

- (第1編, 臨床的研究), 日胸外会誌, 29: 1255—1262, 1981.
- 8) Ruzyllo, W., Nihill, M.R., Mullins, C.E., et al.: Hemodynamic evaluation of 221 patients after intracardiac repair of Tetralogy of Fallot. *Am. J. Cardiol.*, 34: 565—576, 1974.
 - 9) Albertain, G., Swan, H.J.G. and Kirklin, J.W.: Hemodynamic studies two weeks to six years after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation*, 29: 583—592, 1964.
 - 10) Jones, E.L., Coniti, C.R., Neill, C.A., et al.: Long-term evaluation of tetralogy patients with pulmonary valvular insufficiency resulting from outflow-patch correction across the pulmonary annulus. *Circulation*, 47, 48(Suppl. III): 11—18, 1973.
 - 11) 半谷静雄, 石原 昭: カテ先電磁流速形を用いた肺動脈閉鎖不全の定量的評価法. 第19回日本小児循環器学会抄録集, p. 328—329, 1983.
 - 12) 中村洋樹, 大石喜六, 小須賀健一他: ファロー四徴症における右室流出路再建の検討. 第19回日本小児循環器学会抄録集, p. 424—425, 1983.
 - 13) 武 彰, 上沢 修, 原田三紀夫他: 肺動脈弁置換, 胸部外科, 36: 855—862, 1983
 - 14) 松川哲之助, 横沢忠夫, 橋本良一他: Fallot 四徴症根治術における in situ 肺動脈弁置換の意義, 胸部外科, 33: 581—585, 1980.
 - 15) Miller, D.C., Rossiter, S.J., Stinson, E.B., et al.: Late right heart reconstruction following repair of Tetralogy of Fallot. *Ann. Thorac. Surg.*, 28: 239—251, 1979.

SURGICAL MANAGEMENT OF RIGHT VENTRICULAR OUTFLOW TRACT AFTER TOTAL CORRECTION OF TETRALOGY OF FALLOT

Yasufumi ASAI, Masaru TSUKAMOTO, Toshiaki TANAKA, Kenji SUGIKI,
Tomio ABE and Sakuzo KOMATSU

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sapporo Medical College

Radical surgery was performed in 44 patients with tetralogy of Fallot between April 1980 and December 1983. Three patients (6.8%) died in the early stage. Materials and techniques used for the reconstruction of the right ventricular outflow tract were investigated in 40 patients in whom hemodynamics could be determined.

The 40 patients ranged in age from 4 to 56 at the time of surgery, with a mean age of 11 and a male/female ratio of 22:18. For surgery, in all patients, atonic cardiac arrest was induced during the use of Young's solution, and cardiac muscles were protected and maintained at about 15°C. Excision of abnormal muscle bundles at the right ventricular outflow tract was performed in all patients, followed by patch closure of interventricular septal defect and right ventricular outflow tract reconstruction. The techniques of this reconstruction were formation of the pulmonary valve in three patients (Group I, mean age 24), right ventricular patch reconstruction using EPTFE in four (Group II, mean age 31), right ventricular and pulmonary arterial reconstruction using a glutaraldehyde-treated single-valve-containing porcine pericardial patch (Rygg) in five (Group III, mean age 27), and right ventricular and pulmonary arterial reconstruction by a combined patch of single-valve-containing autologous pericardium and EPTFE in 28 (Group IV, mean age 7).

Development in Group I was better than in other groups, with the ratio of the diameter of the main pulmonary artery to that of the ascending aorta being 0.67 ± 0.31 . A relative right ventricular-pulmonary artery pressure difference remained in Group III as compared with the other groups. This was because patients in Group III were adults after shunt surgery, in whom stenosis of the right ventricular outflow tract advanced and the right intraventricular narrowing was not fully improved even by minimal cardiac muscle resection and patch enlargement. In Group IV, the pulmonary arterial diastolic pressure (13.8 ± 0.8 mmHg) was comparatively well maintained, showing a tendency of mild pulmonary insufficiency.

Enlargement of the right ventricular outflow tract by using a combined patch of single-valve-containing autologous pericardium and EPTFE is said to be unsatisfactory in long-term prognosis. However, our cases showed stable results, and this method is therefore considered to be an almost perfect procedure for right ventricular outflow tract reconstruction.