

学 位 論 文 要 旨

氏 名 友 保 貴 博 

論 文 題 目

「Surgical Strategy for Severe Aortic Hypoplasia and Aortic Stenosis

With Ventricular Septal Defect and Normal Left Ventricle」

(左室低形成を伴わない重症左室流出路狭窄、

心室中隔欠損症に対する外科的治療戦略)

指 導 教 授 承 認 印

宮 地 鑑 

## 【背景】

われわれは左室容積と僧帽弁輪径がほぼ正常の、心室中隔欠損を伴う重症左室流出路狭窄に対して段階的な手術を行う治療方針をとっている。重症左室流出路狭窄の定義として本研究では大動脈弁輪径が 5mm 以下である先天性大動脈二尖弁を伴う疾患群（大動脈低形成 (AH)、大動脈弁狭窄症、大動脈縮窄/弓離断 (CoA/IAA)）とした。二段階修復として第一段階に Norwood 型手術を行ない、大動脈弓を再建することで体循環への血流路を確保する。次に二段階目として単心室修復を行うか二心室修復を行うかを判断するために心臓カテーテル検査を行ない、心室造影の結果から二心室修復を行った場合に推定される右室の容積を計測し、これが正常の 80%以上あれば二心室修復手術としての Rastelli 手術(左室流出路 rerouting、右室流出路再建)を行ない、80%以下であれば単心室修復を行うべく Glenn 手術、Fontan 手術を行う。この種の病態に対して新生児期に単心室修復を行うか二心室修復を行うかを判断して場合によっては一期的に二心室修復を行うとする報告もあるが、新生児期に心室造影を含めた心臓カテーテル検査を行うことは技術的にも難しくリスクを伴う検査であり、心臓カテーテル検査なしで正確な心室容量計測なしに二心室修復を行うことはリスクを伴う。また、このような単心室修復と二心室修復とのボーダーラインの症例に対して治療戦略を判断する指標についての報告も過去に散見されるが、それらはほとんど左室容積に言及したものだけであり、本研究の対象症例のように左室容積と僧帽弁輪径が正常である患者に対して rerouting 後の右室容積に言及された報告はほとんどない。本研究は我々の先天性重症左室流出路狭窄に対する段階的修復術に関し検討を行うことを目的とした。

## 【方法】

2005 年 2 月より 2010 年の 3 月までの 5 年間を観察期間とし 7 例を患者対象研究とした。全例先天性大動脈二尖弁を有し、大動脈縮窄を伴う症例が 4 例 大動脈弓離断を伴う症例が 3 例であった。Norwood 手術時年齢は平均 27.7 日 (4~73)。体重は 2.9kg (2.3~3.7)。大動脈弁輪径は 4.5mm (3.5~5) で Z-value は平均-4.6 (-6~-3.6) であり、左室拡張末期径は 21.6mm (15~28) であった。第一段階手術としての Norwood 手術後に心臓カテーテル検査を行ない、上述のように二心室修復を行った場合に推定される残存右室拡張末期容積(RVEDVI: right ventricle end-diastolic volume index)予測値が正常の 80%以上あれば両心室修復適応とし Rastelli 手術を行い、そうでなければ単心室修復を行った。術後評価としては、術後経過、合併症の有無に加えて術後心臓カテーテル検査での中心静脈圧 (CVP: central venous pressure)、心不全の状態を示す血液マーカーとして脳性ナトリウム利尿ペプチド(BNP: brain natriuretic peptide)を計測し術後の評価を行った。

### 【結果】

遠隔手術成績は Norwood 術後観察期間平均 3.9 年間で、7 例全例生存している。6 例で RVEDVI 予測値が正常の 80%を超え、二心室修復として Norwood-Rastelli 手術を施行し、1 例で RVEDVI 予測値が 74%であり、単心室修復として両方向性 Glenn 手術、Fontan 手術を施行した。再手術症例は 2 例あり、Rastelli 手術 6 ヶ月後に同種肺動脈弁を使用した症例で、石灰化による右室流出路狭窄に対して PTFE 弁付導管による右室流出路再建を行ったものが 1 例あり、右肺動脈狭窄に対して開胸下、人工心肺下にステント留置を行った症例が 1 例あった。また術後肺動脈狭窄に対してカテーテルインターベンションを 2 例に行った。術後 CVP と BNP は RVEDVI 予測値が 80%~90%の症例では BNP、CVP ともに高値であり、90%以上のものではともに低値を示していた。また単心室修復を行った症例では BNP は低値を示していた。

### 【結語】

二心室修復の適応を RVEDVI 予測値に基づきも、段階的 Norwood-Rastelli 手術を行ってきた。RVEDVI 予測値が 90%以上の症例では問題なく二心室修復が可能であることが示唆された。RVDEVI 予測値が 80%以上 90%未満のものは右心負荷がかかっている可能性が示唆され、右室容量負荷を軽減するために Rastelli 手術時に心房中隔欠損作製を行うか、もしくは両方向性 Glenn 手術を追加する one and one half ventricular repair を考慮する必要があると考えられた。