

原著

心室中隔欠損閉鎖に用いるパッチ幅を基準化した 完全型房室中隔欠損修復術

山内 早苗¹⁾, 川田 博昭¹⁾, 盤井 成光¹⁾, 上仲 永純¹⁾,
荒木 幹太¹⁾, 萱谷 太²⁾, 稲村 昇²⁾, 岸本 英文¹⁾

¹⁾大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科

²⁾大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科小児循環器科

Surgical Correction of Complete Atrioventricular Septal Defects with Standardized Sized Ventricular Septal Defect Patch Width

Sanae Yamauchi¹⁾, Hiroaki Kawata¹⁾, Shigemitsu Iwai¹⁾, Hisazumi Uenaka¹⁾, Kanta Araki¹⁾,
Futoshi Kayatani²⁾, Noboru Inamura²⁾, and Hidefumi Kishimoto¹⁾

¹⁾Department of Cardiovascular Surgery, Osaka Medical Center and Research
Institute for Maternal and Child Health, Osaka, Japan

²⁾Department of Pediatric Cardiology, Osaka Medical Center and Research
Institute for Maternal and Child Health, Osaka, Japan

Background: Left atrioventricular valve regurgitation (LAVVR) is the main indication for reoperation in patients after repair of complete atrioventricular septal defects (CAVSD). In order to prevent postoperative LAVVR, we use a ventricular septal defect (VSD) patch for CAVSD repair of width $31.1 \times \text{BSA}^{0.56}$ (i.e., equal to the normal tricuspid valve annular diameter) + 4 mm.

Methods: We evaluated the surgical outcome in 27 patients with CAVSD who underwent surgical repair at our institution between January 1995 and December 2011.

Results: The maximum follow-up duration after surgical correction was 18.5 years (median, 8.2 years). One early death (due to pulmonary embolism) and one late death (due to idiopathic pulmonary vein stenosis) occurred after the surgery. At discharge, 24 patients had less than moderate LAVVR and 2 patients had moderate LAVVR. Left atrioventricular valve stenosis was not observed. At mid-term follow-up, 23 patients had less than moderate LAVVR and 3 patients had moderate LAVVR. There was no case of severe LAVVR, and cardiac function was preserved in all patients. Only 1 patient required reoperation for LAVVR although valve replacement was not necessary. Freedom from reoperation was 96.2% at 5, 10, and 15 years.

Conclusion: Standardizing the patch width (normal tricuspid valve annular size + 4 mm) led to good intermediate to long-term results in patients with CAVSD.

背景: 完全型房室中隔欠損 (CAVSD) 修復術後、再手術の最大のリスクファクターとなる左側房室弁逆流 (LAVVR) を防ぐため、われわれは、心室中隔欠損 (VSD) 閉鎖のパッチ幅を造影検査の正常三尖弁輪径 ($31.1 \times \text{BSA}^{0.56}$) + 4 mm としている。今回その手術成績を検討した。

方法: 1995年1月から2011年12月までに当院でCAVSD修復術を行った27例を対象とし、手術成績を後方視検討した。

結果: 術後観察期間は最長18.5年(中央値8.2年)で、早期死亡は1例(肺梗塞)、遠隔死亡は1例(特発性肺静脈狭窄)であった。心臓超音波検査による退院時のLAVVRはmild以下24例、moderate 2例で、左側房室弁狭窄を呈した症例はなかった。中期遠隔期のLAVVRは、mild以下23例、mod-

2014年8月19日受付, 2015年4月10日受理

別刷り請求先: 〒594-1101 大阪府和泉市室堂町 840 大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科 山内早苗
doi: 10.9794/jspccs.31.119

erate 3 例で, severe LAVVR となった症例はなく, 心機能も保たれた. 房室弁逆流に対する再手術を 1 例に行ったが, 弁置換を要した症例はなく, 再手術回避率は 5 年, 10 年, 15 年 96.2% であった.

結論: VSD パッチ幅を正常三尖弁輪径+4mm に基準化した CAVSD 修復術は中期遠隔期においても重度の弁逆流を呈さず, 成績は良好であった.

Keywords: complete atrioventricular septal defect, ventricular septal defect, atrioventricular valve regurgitation, reoperation

はじめに

完全型房室中隔欠損 (CAVSD) の手術成績は近年向上しているものの, 再手術や術後遠隔期成績には左側房室弁逆流 (LAVVR) が関与しており¹⁻⁷⁾, 遠隔期の QOL に大きく影響を与える. CAVSD 修復術後の房室弁逆流発生を防止するには, 共通房室弁の前後径をどのくらいにするのが適切であるかの明確な基準がない. われわれは, 修復術後の共通房室弁の前後径は, 正常僧帽弁輪径もしくは正常三尖弁輪径に一致するのではないかと考え, 1992 年から 1997 年の症例を後方視的に検討した⁸⁾. その結果, CAVSD 修復術における心室中隔欠損 (VSD) 閉鎖用のパッチ幅を造影検査における正常三尖弁輪径⁹⁾ ($N\text{-TVD}=31.1 \times BSA^{0.56}$ mm) を基準とし, これに縫い代の 4mm を加えた $31.1 \times BSA^{0.56} + 4$ mm とすることが, 術後の房室弁機能の面から妥当であると報告した. そこで今回, この方法による CAVSD 修復術の成績を報告する.

対象と方法

1995 年 1 月~2011 年 12 月までに当院で CAVSD 修復術を行った 27 例を対象とした. 手術は two patch method もしくは modified single patch method で行い, 全例で左側房室弁の cleft を可能な限り先端まで閉鎖し, Rowlett の正常僧帽弁輪径¹⁰⁾ のブジーが通過することを確認した. 弁輪縫縮を行った症例はなかった. Two patch method の場合は, 厚さ 0.4mm の ePTFE patch を VSD パッチとして用い, modified single patch method の場合は短冊状に切った ePTFE patch を上下橋梁尖弁輪基部間のストリップとして用い, この幅を正常三尖弁輪径+4mm とした.

これらの退院時および中期遠隔期の心臓超音波検査による房室弁機能 (弁逆流, 弁輪径, 弁流入速度), 左心室機能 (心室拡張期径, 心室駆出率), 再手術回避率を後方視検討した. なお, 房室弁逆流は none, trivial, mild, moderate, severe の 5 段階で評価し, 房室弁輪径は四腔断面像で計測した. 心臓超音波検査は

いずれも当院小児循環器科医が行った.

連続変数は最小値~最大値 (中央値) で示し, 術前, 退院時, 中期遠隔期の弁逆流の比較には repeated measures ANOVA を用い, 有意差を認めた場合, 任意の二期間での比較を Bonferroni t-test で行った. 退院時と中期遠隔期の左心室機能の比較には paired t-test を用い, $p < 0.05$ を有意差ありとした.

結 果

Rastelli 分類は A 型 16 例, C 型 11 例で, 22 例が 21 trisomy であった. 12 例で肺動脈絞扼術を先行し, 心内修復術前の心臓超音波検査による LAVVR は, none 7 例, trivial 7 例, mild 12 例, moderate 1 例, 右側房室弁逆流 (RAVVR) は, none 4 例, trivial 11 例, mild 9 例, moderate 3 例であった. 左室低形成症例や極端な lateral leaflet 低形成症例はなかった. 心内修復術時年齢は 3 ヶ月~2.1 歳 (中央値 8 ヶ月), 体重は 3.2~10.8 (5.4) kg, 術式は Two patch method 24 例, modified single patch method 3 例であった (Table 1). 術中に上下橋梁尖弁輪間の距離を計測し得た 17 例では, パッチ幅は上下橋梁尖弁輪間の 70~114 (80) % に相当した.

心内修復術後の観察期間は 1.8~18.5 年 (中央値 9.0 年) で, 早期死亡を 1 例 (術後 28 日, 肺梗塞), 遠隔死亡を 1 例 (術後 1.8 年, 特発性肺静脈狭窄) 認め, 累積生存率は 1 年 96.3%, 5 年, 10 年, 15 年 92.6% であった (Fig. 1).

早期死亡を除く 26 例の退院時の心臓超音波検査では, LAVVR は none 6 例, trivial 10 例, mild 8 例, moderate 2 例で術前と差はなく, RAVVR は none 3 例, trivial 8 例, mild 15 例で, これも術前と差はなかった (Fig. 2a, b). 左側房室弁輪径は正常僧帽弁輪径と比較して 63~100 (89) %, 左側房室弁流入速度は 0.8~2.0 (1.2) m/s と房室弁狭窄を呈した症例はなく, 左室拡張期径 (LVDd) 正常比は 79~127 (100) %, 左室駆出率 (LVEF) は 50~88 (75) % であった.

術後, 中期遠隔期 (術後 1.1~18.4 年, 中央値 7.4 年)

Table 1 Patients characteristics

All patients (n=27)	n
Rastelli classification	
Type A	16 (59.3%)
Type C	11 (40.7%)
Down's syndrome	22 (81.5%)
Previous PA banding	12 (44.4%)
Preoperative LAVVR	none 7, trivial 7, mild 12, moderate 1
Preoperative RAVVR	none 4, trivial 11, mild 9, moderate 3
Operative technique	
two patch method	24 (88.9%)
modified single patch method	3 (11.1%)
cleft closure	27 (100%)
Age at repair	3 mo~2.1 y (median 8 mo)
Body weight at repair	3.2~10.8 kg (median 5.4 kg)

**LAVVR: left atrioventricular valve regurgitation, RAVVR: right atrioventricular valve regurgitation, PA banding: pulmonary artery banding.

の心臓超音波検査では、LAVVRはnone 3例、trivial 6例、mild 14例、moderate 3例と、術前および退院時から有意な増悪はなく、逆流がsevereとなった症例もなかった。RAVVRはnone 1例、trivial 10例、mild 14例、moderate 1例で、これも術前および退院時と差はなかった (Fig. 2a, b)。また、左側房室弁輪径の僧帽弁輪径正常比は69~117 (91)%で退院時と差はなく ($p=0.163$)、左側房室弁流入速度は0.9~2.2 (1.3) m/s ($p=0.82$)と変化はなかった。LVDd正常比は79~113 (92)%に縮小し ($p<0.01$)、LVEFは59~80 (69)%に保たれた ($p=0.367$)。なお、パッチ幅が計測上、上下橋梁尖弁輪間の100%を超える症例は2例 (107%, 114%)あったが、いずれの症例も、退院時および中期遠隔期の房室弁逆流は左右ともmildであった。

再手術を要したのは1例 (3.8%)のみで、術後早期からVSDの遺残短絡とmoderateのLAVVR、mildのRAVVRを認めた症例に対し、術後1年10ヶ月にVSD遺残短絡閉鎖および左側房室弁のcleft suture、自己心膜パッチによる右側房室弁尖作成術を施行した。再手術後2年が経過した現在、LAVVRはtrivial、RAVVRはmildで、心不全症状を認めていない。再手術回避率は5年、10年、15年96.2%で、弁置換を要した症例はなかった (Fig. 3)。

また、再手術例を除く生存例23例のhANP、BNPは、それぞれ19~132 (42) pg/mL、7~41 (25) pg/mLとほぼ正常範囲内で、全例心不全症状なく経過している。

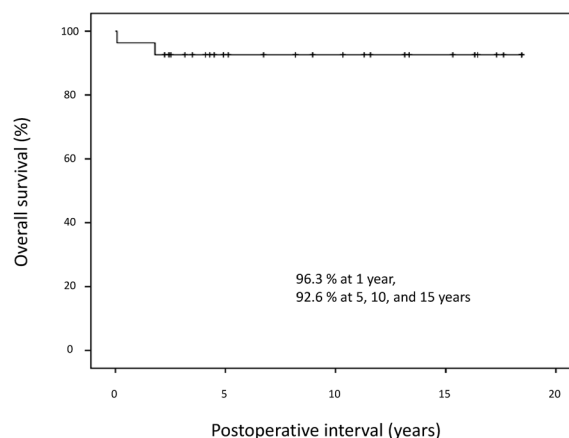


Fig. 1 Overall survival rate

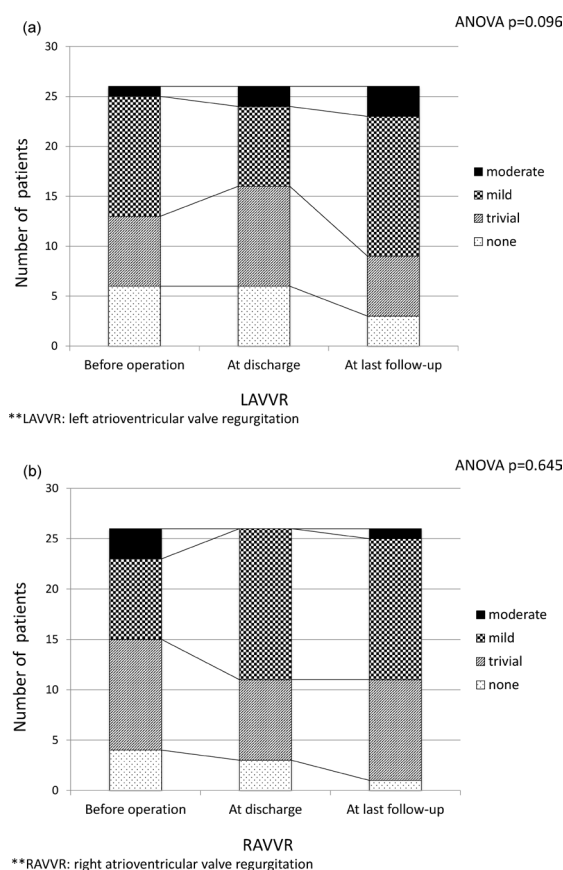


Fig. 2 Serial changes in atrioventricular valve regurgitation

考 察

完全型房室中隔欠損の手術成績は近年向上しているが、再手術率は8~25%と低くはない¹⁻⁷⁾。術後のLAVVRはmorbidityに大きく関与しており、再手術の最大のリスクファクターとなる¹⁻⁴⁾。したがって、LAVVRを起こさない術式が重要となる。

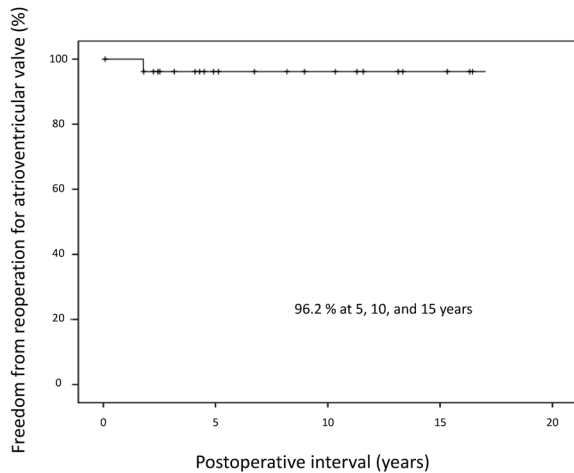


Fig. 3 Freedom from reoperation for atrioventricular valve

われわれは、1995年以前の症例を検討した結果、Two patch methodにおいてVSD閉鎖に用いるパッチ幅を造影検査の正常三尖弁輪径⁹⁾に縫い代の4mmを加えた $31.1 \times \text{BSA}^{0.56} + 4 \text{ mm}$ にすることで術後の房室弁逆流を有意に減少させられたことから、1995年以降はこの基準を用いている⁸⁾。一般的に、VSDパッチ幅の決定方法としては、上下橋梁尖弁輪間の距離を基準とする方法¹¹⁾や、VSD幅と同じくする方法¹²⁾などがある。しかし、いずれの方法も術中計測値を元に決定するため、計測は容易でなく曖昧である可能性が高い。一方、われわれの方法は、術前の体表面積をもとにパッチ幅を決定できるため、計測による誤差が生じず、術前から体格に応じたパッチ幅を決定することが可能となる。なお、基準に僧帽弁輪径ではなく、三尖弁輪径を用いた理由としては、僧帽弁輪径を基準として、さらにcleftを閉鎖すると左側房室弁口が狭小化して、Rowlattの正常僧帽弁輪径を確保できなくなってしまう可能性があるため、僧帽弁輪径よりも少し大きい三尖弁輪径を基準とすることが妥当と判断した。Cleftを閉鎖しないことが術後LAVVRの危険因子であるとする報告もあり¹³⁾、われわれは全例で可能な限り先端までcleftを閉鎖している。三尖弁輪径を基準にすることで、cleftをできるだけ先端まで閉鎖しても狭窄を生じることなく逆流を制御できるものと考えている。今回の症例群では狭小弁輪症例や極端なlateral leaflet症例はなかったが、このような症例でも、VSDパッチの幅は変えない方針としている。Cleft閉鎖後にRowlattの正常僧帽弁輪径が通過しない場合には、軽度の逆流は許容してcleft先端の糸を1~2針外し、狭窄を回避することとしている。その

後、左側房室弁逆流が増加して再手術を要する場合には、逆流によって房室弁輪径が拡大していることが予想されるため、その時点でcleftの追加閉鎖と弁輪縫縮が行えるものと考えている。

また、超音波検査ではなく、造影検査での正常弁輪径を基準に用いた理由としては、この基準を決定した当時は心臓超音波検査よりも造影検査が主流であったという時代背景がある。当時、岸本ら⁹⁾によって造影検査の正常弁輪径は報告されていたが、心臓超音波検査の正常弁輪径は未発表であったため、造影検査の正常弁輪径を基準として用いたのである。超音波検査が主流である現在であれば、この正常径を基準に用いることも可能であろうが、現在の方法で良好な成績を得ているため、その検討は行っていない。

今回の症例群に左室低形成例や極端なlateral leaflet低形成例はなかったが、もしもこのような症例であったとしても、VSDパッチの幅は変えない方針である。このパッチを用いてさらにcleftを閉鎖した後、Rowlattの正常僧帽弁輪径が通過しない場合には、軽度の逆流は許容してcleft先端の糸を1~2針外すこととし、狭窄を生じさせないようにしている。

術中に上下橋梁尖弁輪間の距離を計測した症例では、パッチ幅は上下橋梁尖弁輪間の術中計測値の70~114(80%)に相当した。もしも、この術中計測値が正確であったとすると、われわれの基準のパッチでは、上下橋梁尖弁輪間を相対的に小さいパッチで強く縫縮して弁狭窄を来したり、相対的に大きなパッチで弁輪を広げて弁逆流が生じたりすることになるが、実際には、狭窄所見を示した症例や逆流がひどくなった症例はなかった。特に、パッチ幅が術中計測の上下橋梁尖弁輪間の100%以上の2症例は、パッチを余剰させることなく使用したが、弁輪を極端に広げるような形にはならず、房室弁逆流は中期遠隔期までmild以下に保たれている。心停止中は心室が虚脱しているため、上下橋梁尖弁輪間やVSD幅の計測は不正確になる可能性がある。術中計測を元にパッチを作成するよりも、体表面積から算出するわれわれの方法のほうが計測による誤差の影響を受けず、確実であると考えられる。

また、VSDが浅い3例ではmodified single patch methodで修復したが、この場合は、ストリップを用いて房室弁前後間を縫縮補強することの有用性が報告されており¹⁴⁾、われわれは基準化したVSDパッチ幅と同じ幅のストリップを使用している。

再手術の最大の原因となる術後LAVVRに関して、Boeningら⁵⁾は、術後中期遠隔期においてLAVVRがmoderate以上であった症例は20.4%、Ten Harkel

ら²⁾は、severe LAVVRの症例が19.0%と報告している。われわれの症例のLAVVRは、中期遠隔期においても有意な増悪はなく、moderateとなった症例は26例中3例(11.5%)にとどまり、severeとなった症例はなかった。

この結果、再手術を要した症例は1例(3.8%)のみと良好で、再手術回避率も15年96.2%と、Boeningら⁵⁾の15年76%、Poirierら⁶⁾の10年83%に比して良好であった。いずれの報告も、再手術には弁形成だけでなく、弁置換を要した症例が含まれているが、われわれの施設では、最長18.5年の観察期間において弁置換を要した症例は1例もなく、非常に良好な成績と言える。いずれの報告も、VSDパッチ幅の明確な記載はなく、パッチ幅が結果に与える影響は考察したいが、上下橋梁尖弁輪間はパッチによって規定されるものと考えられ、われわれはこれを体格に応じた径にすることが逆流の発生を制御できた一因と考えている。

良好な成績であることには、再手術のリスクファクターの一つとされる術前左側房室弁逆流が高度の症例が少ないこと、共通房室弁尖の発育が良好で分割が比較的容易とされるDown症候群の比率が高いことも関与している可能性はある¹⁵⁻¹⁷⁾。しかし、Lange Rら¹⁸⁾の報告ではDown症候群72%の症例で再手術を17.9%に、Alexi-Meskishviliら¹³⁾はDown症候群86%の症例で再手術を6.8%要しており、これと比較してもDown症候群82%の症例群で再手術を要したのが3.8%というわれわれの成績は遜色ないと考えられた。また、再手術の1例はDown症候群であり、非Down症候群患者で再手術を要した症例はなく、この術式により弁機能が良好に保たれたものと思われた。

まとめ

VSDパッチ幅を正常三尖弁輪径+4mmに基準化した完全型房室中隔欠損修復術は、術中の計測誤差による影響を受けず、体格に応じてパッチ幅を決定できる術式で、その手術成績は良好であった。左側房室弁逆流は、中期遠隔期においても重度の逆流は呈さず、高い再手術回避率が得られた。

引用文献

- 1) Günther T, Mazzitelli D, Haehnel CJ, et al: Long-term result after repair of complete atrioventricular septal de-

- fects: analysis of risk factors. *Ann Thorac Surg* 1998; **65**: 754-760
- 2) Ten Harkel AD, Cromme-Dijkhuis AH, Heinerman BC, et al: Development of left atrioventricular valve regurgitation after correction of atrioventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 2005; **79**: 607-612
- 3) Vohra HA, Chia AX, Yuen HM, et al: Primary biventricular repair of atrioventricular septal defects: an analysis of reoperations. *Ann Thorac Surg* 2010; **90**: 30-37
- 4) Malhorta SP, Lacour-Gayet F, Mitchell MB, et al: Reoperation for left atrioventricular valve regurgitation after atrioventricular septal defect repair. *Ann Thorac Surg* 2008; **86**: 147-152
- 5) Boening A, Scheewe J, Heine K, et al: Long-term result after surgical correction of atrioventricular septal defects. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; **22**: 167-173
- 6) Poirier NC, Williams WG, Van Arsdell GS, et al: A novel repair for patients with atrioventricular septal defect requiring reoperation for left atrioventricular valve regurgitation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000; **18**: 54-61
- 7) Hoohenkerk GJ, Bruggemans EF, Koolbergen DR, et al: Long-term results of reoperation for left atrioventricular valve regurgitation after correction of atrioventricular septal defects. *Ann Thorac Surg* 2012; **93**: 849-855
- 8) 船津俊宏, 岸本英文, 川田博昭, ほか: 共通房室弁口修復術後の房室弁機能—心室中隔欠損閉鎖パッチ幅からの検討—. *日小児循環器会誌* 1998; **14**: 300
- 9) 岸本英文, 広瀬 一, 中野 肅: 心血管造影法により計測した左右心室容積ならびに房室弁, 半月弁輪径の正常値について. *心臓* 1985; **17**: 711-716
- 10) Rowlatt JF, Rimaldi JMA, Lev M: The quantitative anatomy of the normal child's heart. *Pediatr Clin North Am* 1963; **10**: 499
- 11) Stark J, de Leval MR, Tsang VT: *Surgery for Congenital Heart Defects*. 3rd ed., England, John Wiley & Sons, 2006, pp373-386
- 12) 加藤木利行, 角 秀秋(編): *小児心臓外科の要点と盲点*, 第1版, 東京, 文光堂, 2006, pp146-149
- 13) Alexi-Meskishvili V, Ishino K, Dahnert I, et al: Correction of complete atrioventricular septal defects with the double-patch technique and cleft closure. *Ann Thorac Surg* 1996; **62**: 519-525
- 14) Nicholson IA, Nunn GR, Sholler GF, et al: Simplified single patch technique for the repair of atrioventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; **118**: 642-646
- 15) Suzuki K, Tatsuno K, Kikuchi T, et al: Predisposing factors of valve regurgitation in complete atrioventricular septal defect. *J Am Coll Cardiol* 1998; **32**: 449-453
- 16) Baufreton C, Journois D, Leca E, et al: Ten-year experience with surgical treatment of partial atrioventricular septal defect: risk factors in the early postoperative period. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; **112**: 14-20
- 17) Formigari R, Di Donato RM, Gargiulo G, et al: Better surgical prognosis for patients with complete atrioventricular septal defect and Down's syndrome. *Ann Thorac Surg* 2004; **78**: 666-672
- 18) Lange R, Guenther T, Busch R, et al: The presence of Down syndrome is not a risk factor in complete atrioventricular septal defect repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007; **132**: 304-310