

原著

遠隔期成績からみた完全房室中隔欠損症に対する 術式選択の検討

石丸 和彦¹⁾, 西垣 恭一¹⁾, 金谷 知潤¹⁾, 荒木 幹太¹⁾, 中村 香絵²⁾, 佐々木 起²⁾,
藤野 光洋²⁾, 平野 恭悠²⁾, 川崎 有希²⁾, 江原 英治²⁾, 吉田 修一朗³⁾,
吉田 葉子³⁾, 鈴木 嗣敏³⁾, 村上 洋介²⁾

¹⁾大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児心臓血管外科

²⁾大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科

³⁾大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児不整脈科

Long-term Results of Complete Atrioventricular Septal Defect Compared Simplified Single-patch Method with Two-patch Method

Kazuhiko Ishimaru¹⁾, Kyoichi Nishigaki¹⁾, Tomomitsu Kanaya¹⁾, Kanta Araki¹⁾, Kae Nakamura²⁾,
Takeshi Sasaki²⁾, Mitsuhiro Fujino²⁾, Yasuhiro Hirano²⁾, Yuki Kawasaki²⁾, Eiji Ehara²⁾,
Syuichiro Yoshida³⁾, Yoko Yoshida³⁾, Tsugutoshi Suzuki³⁾, and Yosuke Murakami²⁾

¹⁾Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Osaka City General Hospital, Osaka, Japan

²⁾Department of Pediatric Cardiology, Osaka City General Hospital, Osaka, Japan

³⁾Department of Pediatric Electrophysiology, Osaka City General Hospital, Osaka, Japan

Background: Left atrioventricular valve regurgitation (LAVVR) is the most frequent indication for reoperation following complete atrioventricular septal defect (c-AVSD) repair.

Methods: Between January 2000 and December 2012, 17 of 29 patients with c-AVSD underwent the two-patch method (T group), whereas the remaining 12 patients underwent the simplified single-patch method (S group). The preoperative parameters and LAVVR of these groups were evaluated and compared.

Results: Ventricular septal defect (VSD) depth was shallower in the S group than that in the T group, but no significant differences were evident between the groups in any of the other parameters. Actuarial freedom from reoperation for LAVVR at 10 years was 75% in the T group and 68% in the S group ($p=0.93$). Two cases in the T group were converted from the simplified single-patch method. One of these cases had a 7-mm VSD as measured from the crest of the VSD to the level of the common atrioventricular valve and a bi-bridging leaflet that was positioned at the crest of the VSD and that did not allow coaptation with the left mural leaflet after the simplified single-patch method. The other case had a free-floating superior bridging leaflet and anterosuperior extension of the VSD, and left ventricular outflow tract obstruction (LVOTO) appeared after the simplified single-patch method.

Conclusions: No differences were observed in the mid- to long-term results between these two methods. Not only the scoop depth but also the anterosuperior extension of the VSD should be considered when determining the operating method because this could lead to asymmetric configuration of the valve leaflet and LVOTO.

目的: 完全型房室中隔欠損 (cAVSD) に対する各術式の術後遠隔期成績ならびに術式選択について検討すること。

対象と方法: 対象は、2000年1月から2012年12月の間に、当院で2心室修復術を施行したcAVSD

2014年11月11日受付, 2015年5月8日受理

別刷り請求先: 〒534-0021 大阪府大阪市都島区都島本通2-13-22 大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科 石丸和彦
doi: 10.9794/jspccs.31.184

29例 (21 trisomy 24例). 房室弁形態は Rastelli type A 20例, type C 9例で, two-patch 法を 17例 (T群), simplified single-patch 法を 12例 (S群) に施行. 各群における術前ならびに術中の患者因子ならびに術後心エコー検査による左側房室弁逆流 (Lt AVVR) を比較し評価した.

結果: S群は T群に比し, 心室中隔欠損 (VSD) の深さ (8.2 ± 2.0 vs. 5.6 ± 2.3 mm, $p=0.001$) は浅かった. 術後 10年での Lt AVVR に対する再手術回避率は T群 76%, S群 68% で有意差なし ($p=0.931$). T群の再手術症例は, Lt AVVR に対する弁形成術 1例, 弁置換術 3例で, S群は, Lt AVVR に対する弁形成術 1例, 弁置換術 1例, 左室流出路 (LVOT) 膜様狭窄解除術 1例であった. また T群 2例で術中 simplified single-patch 法から two-patch 法へ移行し, 1例は Rastelli type A で VSD は 7mm と深く, simplified single-patch 法施行後に共通前後尖が落ち込み, 1例は type C で VSD が前上方進展しており, simplified single-patch 法施行後 LVOTO を認めた.

結論: cAVSD に対する術後遠隔期成績は両術式とも差はなく, 術式選択に関しては, 弁尖形態, VSD の深さのみならずその進展方向も考慮すべきと考えられた.

Keywords: complete atrioventricular septal defect, simplified single-patch method, two-patch method

はじめに

完全型房室中隔欠損症 (cAVSD) の手術成績は, 乳児期中期までの早期手術介入, 術式の改良および術後管理の進歩により向上している. cAVSD に対する標準術式として two patch 法が採用され, 術後遠隔期再手術回避率も 87~93% と報告されている^{1,2)}. 近年, Nicholson ら³⁾ の報告した房室弁を切開せず, 心室中隔欠損を直接閉鎖する simplified single patch 法は, 手術の簡素化ができ, two patch 法と遜色ない手術成績で, 術後 7.3 年の再手術回避率も 97% と報告⁴⁾ されている. 当院では, VSD が比較的浅く, 術後共通前後尖の変形が少ないと考えられる症例に対し simplified single patch 法を選択してきた⁵⁾ が, どちらの術式を選択するかは施設間でも差があり, 個々の症例に応じて術式選択を行っているのが現状である.

今回, 当院で経験した cAVSD に対する両術式間での遠隔期成績を比較するとともに, 術式選択について後方視的に検討した.

対象と方法

対象は, 2000 年 1 月から 2012 年 12 月までに, 当院で 2 心室修復術を施行したファロー四徴症合併を除く cAVSD 29 例で, 21 trisomy 症例は 21 例 (83%) であった. 29 例中, two patch 法を施行した 17 例を T 群, simplified single patch 法を施行した 12 例を S 群とし, 房室弁形態は Rastelli type A 20 例 (うち T 群 10 例), type C 9 例 (うち T 群 7 例) であった. また, 先行手術として, 肺動脈絞扼術を 2 例 (ともに T 群), T 群 1 例に肺動脈絞扼術+拡大大動脈弓再建術を施行し, 残る 26 例は一期的に二心室修復術を施

行した.

方法は, 2 群間での手術時年齢, 体重, 術前心臓カテーテル検査での平均肺動脈圧, 肺血管抵抗値, 手術時人工心肺時間, 心停止時間, ならびに術中計測による VSD の深さ (VSD depth) を比較した. また術後心臓超音波検査による左側房室弁逆流 (Lt AVVR) の推移を観察し, 各群での再手術回避率を算出した. さらに, 各群における再手術症例ならびに術中術式変更を要した症例から手術術式の妥当性につき検討した.

心臓超音波検査は, 十分な経験のある複数の小児循環器内科医により施行し, Lt AVVR の程度はカラー Doppler シグナルの左房内での到達距離およびシグナル面積により総合的に評価し, なし (0 度), 極少 (1 度), 軽度 (2 度), 中等度 (3 度), 重度 (4 度) の 5 段階で評価した. 連続変数は, 平均±標準偏差で示し, 2 群の比較による統計学的検討は paired *t* 検定を用い, *p* 値が 0.05 未満で統計学的有意差ありとした. また, 再手術回避率の算出は Kaplan-Meier 法を用いた.

結 果

1. 手術成績

T 群 1 例を術後肺炎で失ったが, 観察期間 1 カ月から 12.6 年 (6.5 ± 3.5 年) で遠隔期死亡ならびに術後完全房室ブロックを認めた症例はなかった. また, 両群間の各因子を比較すると, S 群において人工心肺時間, 大動脈遮断時間に有意差は認めなかったものの, VSD depth が小さかった (Table 1).

2. 術後左側房室弁逆流の推移

両群の術後心エコー検査における Lt AVVR の経時

Table 1 Comparison of parameters between the two groups

	T group (17 cases)	S group (12 cases)	<i>p</i>
Age at operation (month)	7.3±5.1	6.5±5.1	0.706
Body weight at operation (kg)	5.2±1.5	5.4±1.6	0.747
Preoperative mPAP (mmHg)	48±11	49±13	0.953
Preoperative PAR (U · m ²)	6.8±3.1	6.4±2.7	0.697
Bypass time (min)	101±37	99±22	0.66
Aortic cross clamp time (min)	61±18	57±25	0.54
VSD depth (mm)	8.2±2.0	5.6±2.3	0.001

Values are expressed as mean±S.D.; mPAP=mean pulmonary arterial pressure; PAR=pulmonary arterial resistance.

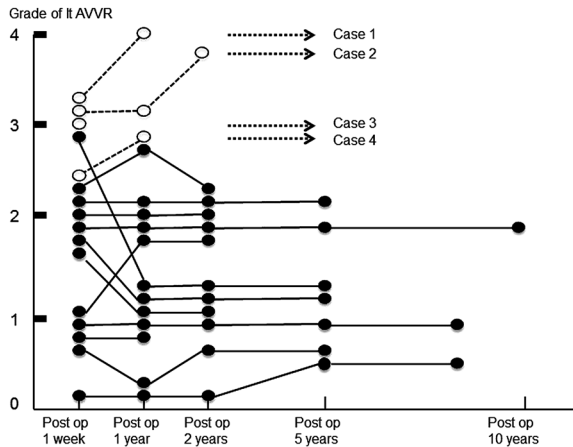


Fig. 1 Change of LAVVR on echocardiography in the T group during the follow up
LAVVR=left atrioventricular valve regurgitation;
op=operation.

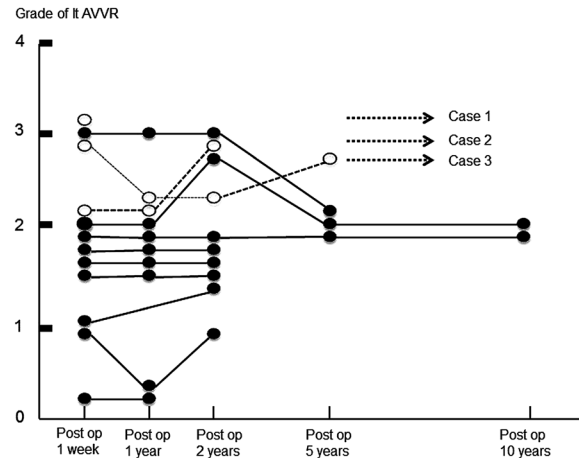


Fig. 2 Change of LAVVR on echocardiography in the S group during the follow up
LAVVR=left atrioventricular valve regurgitation;
op=operation.

的推移を調べると、T群において (Fig. 1), 破線で示す4症例で術後Lt AVVRに対する再手術を必要とした。症例1は左側 mural leafletが大きく2尖に分かれており、cleft sutureを施行後縫合部が離開し、再度cleft縫合ならびにkay法による弁輪縫縮を行い、術後7年でLt AVVR 2度で経過している。症例2はcleft縫合部が離開しLt AVVRを認めたが、弁輪径が小さく、再縫合による左側房室弁狭窄が懸念されたため、人工弁置換術を施行した。症例3は、術後3日目に感染性心内膜炎により人工弁置換術を施行、症例4は症例1と同様に mural leafletが大きく、2尖に分かれた形態で、cleft sutureを施行せず手術を終了したが、弁逆流が増強し、cleft sutureを施行したが逆流が制御できず人工弁置換術を施行した。

またS群においても (Fig. 2), 破線で示す3症例で再手術を必要とした。症例1は、mural leafletが大きく2尖に分かれており、初回手術ではcleft sutureを施行せず、術後弁逆流が増強し、cleft sutureを施行するも弁逆流が制御できず人工弁置換術を施行した。

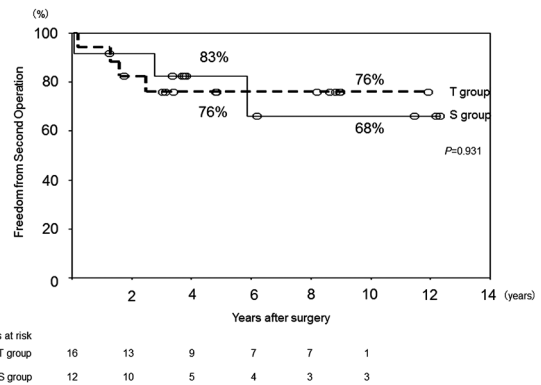


Fig. 3 Freedom from reoperation for LAVVR

症例2は、術後感染性心内膜炎に罹患、弁穿孔を認め、心膜パッチにて形成術を施行し術後2年で弁逆流は2度で経過している。症例3は、術後進行する左室流出路線維性病変による左室流出路狭窄 (LVOTO) の進行、左側房室弁逆流進行を認め、LVOTO解除術に加えcleft suture施行し、術後2年で弁逆流は2度で経過している。両群の左側房室弁逆流に対する再手

術回避率は、術後10年でT群76%, S群68%であり両群間で有意差を認めなかった (Fig. 3).

3. 術式変更症例

T群2例で、術中 modified single patch 法から two patch 法へ変更した。1例目 (症例2) は、Rastelli type A で VSD depth が 7mm であり、modified single patch 法施行後に共通前後尖の落ち込みが大きくなり、It AVVR を認めたため、two-patch 法へ変更した。

2例目は、術中所見で Rastelli type C に加え、VSD が前上方進展していることが確認され、simplified single patch 法を施行するも LVOTO を認めたため、two patch 法へ変更することで LVOTO を解除できた。

考 察

c-AVSD は病型、VSD および一次孔閉鎖方法、房室弁形成方法、および房室伝導障害回避法により様々な術式が考案され、多くの施設では two patch 法を施行し、良好な遠隔期成績が報告されている^{1,2)}。近年、Nicholson らあるいは Nunn らは、簡便な方法として共通前後尖を VSD 頂上部に直接縫着し、一次孔欠損をパッチする simplified single patch 法を報告し^{3,4)}、本邦でも普及している。

我々は VSD の深さが比較的浅く、術後の弁尖の変形が少ないと考えられる症例に simplified single patch 法を施行し、two patch 法との比較検討を行った。今回の検討からは、術中に術式変更した症例もあり、人工心肺時間、大動脈遮断時間に関しては両方法では有意差は認めなかったものの、左側房室弁逆流に対する再手術回避率も2群間で差はなく、two patch 法と同様に良好な手術成績が期待できる術式と考えられた。

しかし、両群において術後遠隔期の左側房室弁逆流に対する再手術症例が散見された。1つの要因としては、共通前後尖のみならず左側 mural leaflet ならびに弁下構造物の形態も関与していると考えられる。左側房室弁逆流による再手術を必要とした7例中3例で、左側 mural leaflet が大きく2尖に分かれている形態であった。Van Mierop あるいは宇野らが、単一乳頭筋で左側 mural leaflet の小さい形態の場合は、cleft の完全閉鎖は術後の左側房室弁狭窄の原因となると報告している^{6,7)} が、これらの症例では、乳頭筋に異常はなかったものの、左側 mural leaflet が非常に大きく2尖に分かれており、各弁尖が肥厚し可動性が低下している形態であった。そのため、初回手術時の cleft 縫合後の左側房室弁弁輪径は、正常僧帽弁弁輪径の 80~

90%であったが、mural leaflet の形態異常もあり術後左側房室弁の狭窄が懸念され、cleft の部分閉鎖を余儀なくされた結果と考えられた。また、中等度以上の左側房室弁逆流の残存により、cleft 縫合部の離解、弁輪拡大ならびに弁尖肥厚が進行すると報告され⁸⁾、左側 mural leaflet が比較的大きい症例であっても形態異常がある症例では、早い段階で Poirier ら⁹⁾ の leaflet augmentation technique などの弁形成術や人工弁置換術を計画する必要がある。

今回の検討では、T群の中で術中 simplified single patch 法から two patch 法へ術式変更した症例を経験した。Nicholson ら³⁾ は、連続47例全例で simplified single patch 法が可能であり、術後有意な遺残短絡ならびに LVOTO は認めなかったと報告し、また Nunn ら⁴⁾ も、VSD depth が 5mm 以上ある症例が 67% を占める連続128症例に simplified single-patch 法を施行し、2.4% に左側房室弁逆流に対する再手術を必要としたが、術後 LVOTO はなかったと報告している。しかし、Backer ら⁸⁾ は、VSD depth が 10mm 以上ある Rastelli type C 症例ならびに TOF 合併症例では施行しないと報告しており、両術式選択に関してはまだ議論の余地がある。両術式を選択する上で当院における症例を検討すると、Rastelli type A 症例で、VSD depth 7mm 以下の症例が modified single patch 法のよい適応となるのかもしれない (Fig. 4)。しかし、症例数が少ないことならびに Rastelli type A で VSD depth が 7mm の1例で、simplified single patch 法施行後に共通前後尖が落ち込み、左側 mural leaflet との coaptation zone が浅くなったため two-patch 法へ移行した症例も経験したため、今後さらなる検討を要する。

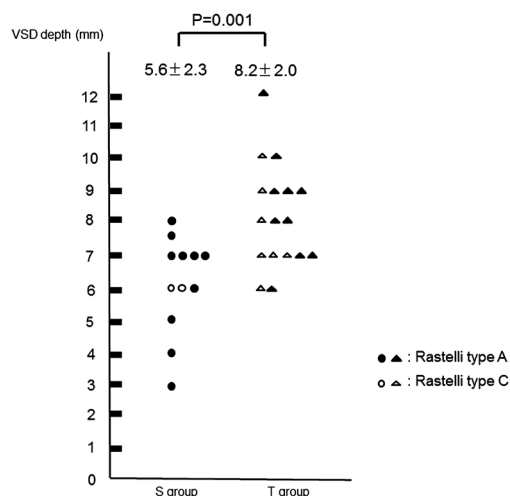


Fig. 4 VSD depth in the S and T group

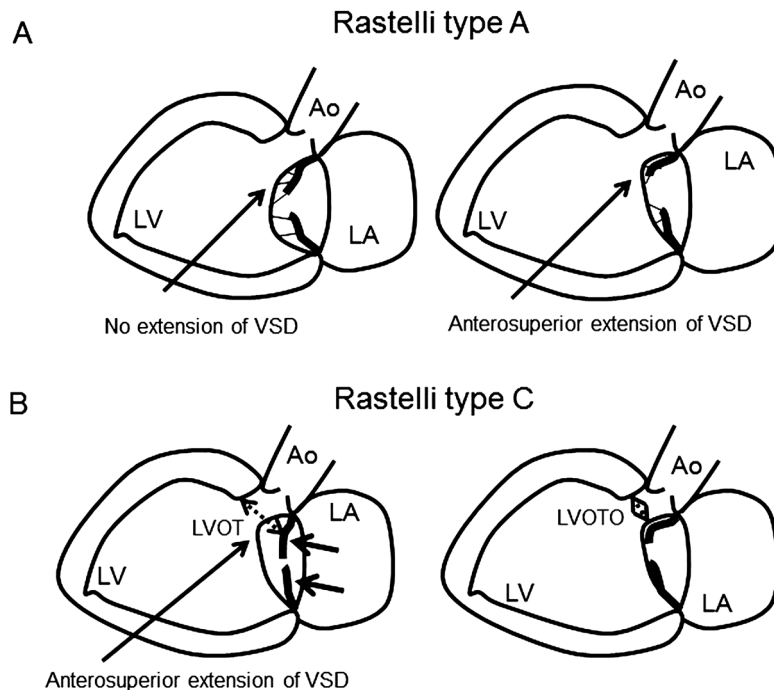


Fig. 5 Diagrams showing the left ventricular outflow tract of Rastelli type A with anterosuperior extension of VSD (A). Applying the simplified single patch repair for AVSD heart with anterosuperior extension of VSD and free-floating superior bridging leaflet (so-called Rastelli type C) will diminish the space of LVOT (B).

Ao=aorta, LV=left ventricle, LA=left atrium, LVOT=left ventricular outflow tract, LVOTO=left ventricular outflow tract obstruction.

さらに、Rastelli type C の VSD が前上方進展している症例で、simplified single patch 法施行後 LVOTO を呈した症例を経験した。この cAVSD における VSD の前上方進展は、約 52% の症例で認めるとも報告され¹⁰⁾、Rastelli type A では、術前から共通前後尖が VSD 辺縁に付着しているため simplified single patch 法術後 LVOTO を呈することは少ないと考えられるが、術前共通前後尖が free floating している Rastelli type C においては、simplified single patch 法施行後、前上方進展している VSD 辺縁に共通前後尖が落とし込まれることで、LVOTO を呈することが示唆された (Fig. 5A and B)。つまり、VSD が比較的深い症例ならびに、Rastelli type C で VSD が前上方進展している症例では、simplified single-patch 法より two-patch 法を選択する方がよいと考えられた。

最後に、AVSD は解剖学的に左室流出路が長く、心内修復術式にかかわらず、大動脈弁下に存在する anterolateral muscle band (muscle of Moulart) が発達している症例、あるいは左室流出路の膜性狭窄ならびに自験例である S 群の症例 3 で認めたような線維筋性狭窄などの突出物、腱索の左室流出路挿入などが

あり¹¹⁾、遠隔期での LVOTO を呈する可能性があるため、長期的な follow up が必要である。

結 語

cAVSD に対する両術式の遠隔期成績に差はなく、個々の症例の房室弁構造ならびに心内形態に応じた術式選択が必要と考えられた。

本論文の要旨は、第 49 回日本小児循環器学会総会・学術集会 (2013 年 7 月・東京) にて発表した。

引用文献

- 1) Baker CL, Mavroudis C, Alboliras ET, et al: Repair of complete atrioventricular canal defect: Results with the two-patch technique. *Ann Thorac Surg* 1995; **62**: 530-537
- 2) Alexi-Meskishvili V, Ishino K, Hetzer R, et al: Correction of complete atrioventricular septal defects with the double-patch technique and cleft closure. *Ann Thorac Surg* 1996; **62**: 519-524, discussion, 524-525
- 3) 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

- 4) Nunn GR: Atrioventricular canal: Modified single patch technique. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2007; **10**: 28–31
- 5) 小澤秀登, 西垣恭一, 川平洋一, ほか: 完全型房室中隔欠損に対する心室中隔直接閉鎖法の中期遠隔期成績. *日小循誌* 2009; **25**: 34–38
- 6) Van Mierop LHS: Pathology and pathogenesis of endocardial cushion defects. Surgical implication, in Davila JD (ed): *Second Henry Hospital International Symposium on Cardiac Surgery*. New York, Appleton-Century-Crofts, 1977, p 206
- 7) 宇野吉雅, 森田紀代造, 橋本和弘, ほか: Single papillary muscle 形態を呈した完全房室中隔欠損症の一例. *日小循誌* 2012; **28**: 315–319
- 8) Backer CL, Stewart RD, Bailliard F, et al: Complete atrioventricular canal: Comparison of modified single-patch technique with two-patch technique. *Ann Thorac Surg* 2007; **84**: 2038–2046, discussion, 2038–2046
- 9) Poirier NC, Williams WG, Van Arsdell GS, et al: A novel repair for patients with atrioventricular valve regurgitation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000; **18**: 54–61
- 10) Adachi I, Ho SY, McCarthy KP, et al: Ventricular scoop in atrioventricular septal defect: Relevance to simplified single-patch method. *Ann Thorac Surg* 2009; **87**: 198–203
- 11) Piccoli GP, Ho SY, Wilkinson JL, et al: Left-sided obstructive lesions in atrioventricular septal defects: An anatomic study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982; **83**: 453–460