

手術術式：緊急・準緊急姑息術の Point

大嶋 義博

兵庫県立こども病院心臓血管外科

Palliation of Congenital Heart Disease in the Current Era

Yoshihiro Oshima

Department of Cardiovascular Surgery, Kobe Children's Hospital, Kobe, Japan

In the modern era, advances in open-heart surgery as the first choice for treating many congenital cardiac defects have decreased markedly as indications for palliative procedures. However, palliative surgery is still needed for the selected patients. Furthermore, the indications for palliative procedures have expanded far beyond the original concept. The main goals of palliation are to alter the hemodynamic physiology, i.e., to control the pulmonary blood flow, particularly the normally high neonatal pulmonary vascular resistance. Implantation of a systemic-pulmonary artery shunt (SP shunt) and pulmonary artery banding (PAB) are the two primary methods of palliation. The physiology of circulation incorporating an SP shunt is complex, particularly lesions within a single ventricle. Consequently, the SP shunt is still associated with a significant incidence of adverse outcomes. A clear understanding of the anatomy and physiology is important. PAB also continues to occupy an important place in surgical treatment for very young infants for whom cardiopulmonary bypass is associated with a great risk. The role of PAB is to reduce pulmonary blood overflow to prevent or reverse cardiac failure and to provide long-term protection against irreversible pulmonary hypertension. Moreover, several cardiac defects can benefit from early PAB, especially when preparation and training of the left ventricle is necessary. Bilateral PAB is also an attractive and effective method for the control of pulmonary blood flow in ductal-dependent lesions.

姑息手術の多くは、肺血流調整を目的に行われ、特に肺血管抵抗の高い新生児期に適応される。修復術が低年齢化し、早期の一次的修復術が進んだ現在でも、体・肺動脈短絡術、肺動脈絞扼術の適応が見直され、かつ多様化している。体外循環を用いた修復術や姑息術がより安全に行われるようになった一方で、新生児期の体外循環を回避し、周術期、遠隔成績のさらなる成績向上のため、両側肺動脈絞扼術のように復活した術式もある。肺血管抵抗が変動する周術期に、いかに適切な肺血流調整が行えるかが重要となる。肺動脈絞扼術においては、なるべく正中切開アプローチを選択し、術中心表面エコーを用いて、適切な肺動脈絞扼部位や絞扼度の決定を行う。体肺動脈短絡術の周術期管理では、複雑な病態把握が必要である。特に単心室の血行動態を理解し、動脈血酸素飽和度に加え、混合静脈血酸素飽和度や近赤外光法など、様々な方法で体・肺血流バランスをモニターすることが重要である。

Keywords: neonate, palliation, systemic-pulmonary artery shunt, pulmonary artery banding, pulmonary vascular resistance

はじめに

姑息手術は、修復術とは異なり、症状の一時的な改善を目的に行われる。代表的なものに、体肺動脈短絡術や肺動脈絞扼術が挙げられる。弓部奇形や臓器錯位

症候群などの複雑心奇形においては、弓部形成や肺静脈還流異常修復、肺動脈形成、房室弁形成などの修復術を併施することも多く、開心姑息手術と呼ばれる。心房中隔作成術も含まれるが、多くは、肺血流の調整を目的に行われる。姑息手術の2大代表である、体・

肺動脈短絡術と肺動脈絞扼術について述べる。

1) 体・肺動脈短絡術

a. 適応

Blalock-Taussig (BT) 短絡術に代表され、多くは人工血管 (ePTFE graft) を用いる短絡術が一般的である。古くは、肺血流減少例において、肺血流増加や肺動脈発育を目的として行われていたが、現在では、肺血流増加群においても、肺血流調整のために行われることが多くなった。Holtby は、短絡術の適応を、a) 動脈管に依存した肺循環 b) 動脈管に依存した体循環 c) 肺動脈低形成の3群に分類している¹⁾。ファロー四徴に代表される、肺血流減少群に対する短絡術は、修復術の低年齢化が進んだ現在でも、新生児や乳児早期に行われている。新生児の重症 Ebstein 奇形など機能的な肺動脈閉鎖例でも適応される。また、左心低形成症候群 (HLHS) に代表される動脈管依存例では、弓部形成とともに肺血流調整を目的とした短絡術が選択される。体・肺動脈短絡術に比して、冠血流の変動が少ないとされる、右室-肺動脈短絡術も high risk 例を中心に適応される。

b. 臨床成績および危険因子

近年の STS データベース (2013 年 1 月刊)²⁾ では、新生児 BT 短絡術後の病院死亡率は 7.1% で、疾患別では冠虚血を伴い易い PA/IVS で高く、他に 2.5kg 未満の低体重児が危険因子とされている³⁾。日本胸外科学会の 2011 年の annual report⁴⁾ では手術死亡率は 2.6% (19/723)、病院死亡率は 3.9% (28/723) であった。合併症の多くは、肺血流過多によるショック、心不全と血栓閉塞などのシャント不全である。近年、末梢肺動脈の変形予防や人工心肺導入の簡便性から、正中アプローチによる腕頭動脈吻合を主としたシャントが、多くの施設で第一選択となっている。従来の側開胸アプローチによる鎖骨下動脈との短絡に比して、より中枢の肺動脈へ高流量の血流が得られる反面、ショック、心不全の発生率が高くなる。これに対し、従来に比して、より小口径の人工血管へと変更することで、手術成績の向上がみられている⁵⁾。一方で、小口径になれば、血栓閉塞の発生率も増加し⁶⁾、遠隔期の閉塞率も高くなる⁷⁾。相矛盾する状況において、最小 3mm の小口径人工血管でも、変形、狭窄がなく、血栓閉塞を起こしにくい吻合技術が要求される。

Table 1 Preoperative assessment & operative planning for SP shunt placement

<input type="checkbox"/> Morphology & physiology
> Ventricular size and morphology
> Presence of more than one source of pulmonary blood flow
> The size of the innominate artery or subclavian artery (SCA)
> The position of the aortic arch
> The spatial relationship between with the trachea and the esophagus; aberrant SCA, pulmonary artery (PA) sling
> The size of the branch or main PA, presence of PA coarctation
> Pulmonary venous obstruction, AV valve regurgitation in heterotaxy
<input type="checkbox"/> Approach involving sternotomy or thoracotomy
<input type="checkbox"/> with or without cardiopulmonary bypass (necessity of intracardiac repair or PA plasty)
<input type="checkbox"/> PDA ligation or not

c. 術前評価および手術計画 (Table 1)

短絡術後の血行動態に影響を及ぼす因子は多岐に及ぶ。一心室修復か二心室修復を目指すのか、心室形態 (右室型か左室型か)、房室弁逆流の程度、肺静脈狭窄、閉塞の有無、大動脈弓形態、動脈管の位置、体動脈側 (鎖骨下動脈、腕頭動脈、総頸動脈など) のサイズ、異型鎖骨下動脈、PA sling など気管、食道との位置関係、肺動脈側の形態 (pulmonary artery coarctation の有無、分岐部狭窄、末梢肺動脈の低形成など)、肺動脈狭窄や PDA など複数の肺血流ルートの存在など、手術計画を立案する上で、肺と心臓の形態、機能評価が必要不可欠である。それらを基に、正中切開か側開胸かのアプローチの選択、人工心肺使用の有無、吻合部位やシャントサイズ、動脈管の処理、肺動脈形成、肺静脈狭窄解除、房室弁形成を同時に行うか否かを決定しなければならない。

d. 短絡手術における肺血流調整

人工血管の吻合部位、サイズの選択以外にも、動脈管を閉鎖するか否かは重大な問題⁸⁾ であるが、明確な基準は示されていない。少なくとも、大きなシャントの動脈管や他の肺血流供給があれば、閉鎖するのが一般的である⁹⁾。その他、動脈管や人工血管の banding なども行われる。

e. 体・肺血流バランスのモニター

適正な肺血流調整が行われているか否かは、全身への酸素運搬量を評価しなければならない。単心室モデルにおいては、1) 動脈血酸素飽和度が組織へ

の酸素運搬量を反映していない、2) 肺性因子により変化する肺静脈酸素飽和度なしでは Qp/Qs の評価はできない、3) 高肺血流においては、心拍出量の増加により酸素運搬量はある程度代償される¹⁰⁾。以上の点を踏まえて、術前、術後管理を行う必要がある。Norwood 術後管理に代表されるように、動脈血酸素飽和度 (SaO₂) > 75%, 混合静脈血酸素飽和度 (SvO₂) > 55%, 平均動脈圧 > 45 mmHg, 拡張期血圧 > 30 mmHg, Ht > 45% などを目標に管理される¹¹⁾。全身への酸素運搬量の指標として SvO₂ は有効な指標であるが、肺動脈カテーテルでのモニターが困難なため、中心静脈血酸素飽和度で代替¹¹⁾するか、近赤外光 (NIRS) 法によるモニターで代行される。但し、術直後においては、肺性因子による肺静脈酸素飽和度が低いため、生存例と死亡例、ECMO 装着の有無では、有意差がなく、時間経過による推移で判断せざるを得ない。当施設においては、最近、ドプラーエコーによる下行大動脈における拡張期逆流率 (regurgitant fraction)¹²⁾ を算出、シャント量過多の判定因子としている。

2) 肺動脈絞扼術 (PAB)

a. 適応

早期の心内修復術が行われるようになり、PAB の適応は限られてきたとは言え、依然として重要な外科的手段である (Table 2)¹³⁾。また、大動脈弓奇形を伴った複雑心奇形に対する開心術は、姑息術、一期的修復術を問わず、侵襲が大きいため、新生児期手術を回避する目的で、両側 PAB が再登場した。古くは、総動脈幹症に適応されていた¹⁴⁾ が、開心術の成績向上とともに衰退した。その後、HLHS に対する hybrid 治療で復活し¹⁵⁾、さらに Norwood 術前の high flow shock 後の救命手段として行われてきた¹⁶⁾。現在では HLHS 以外、二心室修復例でも適応が拡大され始めている (Table 3)¹⁷⁾。

b. 臨床成績と危険因子

最近の European Congenital Data-Base (www.eacts.congenitaldb.org) において 8.6% (47/711)、STS Database (www.sts.org) では 13% (12/92) と高い手術死亡率を示している一方で、2%以下と良好な報告もある^{18, 19)}。日本胸部外科学会の 2011 年の annual report⁴⁾ では手術死亡率 1.1% (7/641)、病院死亡率 3.4% (22/641) であった。死因の多くは、不適切な絞扼による心不全である。絞扼が不十分となる背景は、1)

Table 2 Indications for PA banding

- Low birth weight, prematurity
- Multiple ventricular septal defects (Swiss-cheese) ± CoA
- Complete AV septal defects unfavorable anatomy (unbalanced ventricles, ± CoA)
- Poor clinical status
 - marasmus, active respiratory tract infection sepsis, severe renal and/or liver dysfunction, gastrointestinal or neurological complications
- Associated non-cardiac anomalies
- Severe reactive pulmonary hypertension
- Univentricular physiology
- Left ventricle training

Table 3 Indications for bilateral PA banding

- Ductal-dependent lesions with systemic outflow obstruction
 - HLHS, variant, SV (MA, TA), unbalanced AVSD with CoA/IAA, LVOTO
 - Truncus, Taussig-Bing anomaly with CoA/IAA
- High-risk infants
 - ✓ Shock, multi-organ dysfunction
 - ✓ Low birth weight, prematurity
 - ✓ Sepsis, necrotizing enterocolitis

肺性因子として、肺胞でのガス交換に影響する wet lung や無気肺、麻酔、換気条件に影響される肺血管抵抗、肺静脈狭窄の合併、2) 心性因子として、心収縮力や心拍数などの心機能および左室流出路狭窄の合併など、術中の様々な変動因子のため、至適絞扼前に低酸素血症に陥り、緩めの絞扼で断念せざるを得ないことが挙げられる。また、絞扼過多により、心機能低下、特に潜在的な大動脈弁下狭窄 (SAS) 合併例では、急激に LOS に陥る可能性が高い。大動脈縮窄、弓部離断など弓部低形成例、大血管転位を伴う三尖弁閉鎖、DILV などが high risk 例として知られている。最近では、明らかな SAS の合併がなくとも、high risk 症例に対しては、main PAB を避け、両側 PAB を経るか、一期的に Norwood 型弓部形成または DKS 吻合 (+ 体肺動脈短絡術) を選択することが多い。

c. 至適絞扼

非チアノーゼ、チアノーゼ群に分類して、絞扼基準を示した、Trusler の公式²⁰⁾ が有名である。絞扼テープの材質や、テープ幅により、公式とは異なった絞扼となる可能性があるが、連続監視モニターにより、目標とする酸素飽和度や肺動脈圧を得られるように緩めの絞扼から、徐々に強めの絞扼へと推移していく。非チアノーゼ心疾患や心内の動・静脈血の混合により異

なるが、経皮的動脈血酸素飽和度 (SPO₂) 85~90% (FiO₂ 50%), 肺動脈平均圧は 20~30 mmHg, 体血圧の 30~50% を目標にする。連続した圧測定は難しく、術中心表面ドプラーエコーによる絞扼部の圧評価が優れている²¹⁾。

一定の基準がない、低体重児においては、次の手術時期を考慮した PAB が必要となる。絞扼後 2~3 ヶ月で心内修復やグレン手術が可能な場合は、強めの PAB でもよいが、少しでも次期手術を延ばすため、吸収糸を用いた PAB を勧める報告²²⁾もある。また、機能的単心室症例では、強めの絞扼により、フォンタン手術到達率は向上する²³⁾が、当然、右心バイパスの時期は早まる。

d. アプローチ

以前、著者らは、大動脈縮窄手術や動脈管閉鎖術に伴って側開胸による PAB や、PAB 単独なら Yao-Mustard アプローチ (左前第 2 肋間開胸) を多用していた。心膜切開が小さく、再開胸時の癒着が少ない反面、banding 部位が不適切な位置にあることも経験した。現在では、banding 部位の適正な位置 (肺動脈弁損傷や右肺動脈狭窄を回避する) や絞扼程度の評価に、心表面エコーは必須と考えており、ほとんどの症例において、正中切開アプローチで行っている。大動脈縮窄・弓離断症も一期手術を選択することが多く、稀に PAB を併用する場合も、弓形成術とともに正中アプローチを選択している。

e. 合併症

絞扼後の遠隔期における問題点として、肺動脈分岐部狭窄、右室心筋肥大、肺動脈弁閉鎖不全、大動脈弁下狭窄の進行や心室拡張能低下などが挙げられる。次期手術のタイミングは、チアノーゼの進行や目標体重ではなく、心エコーによる心・血管形態や心機能評価を基に決定すべきである。

f. 両側 PAB 後の肺動脈狭窄

PAB 期間が長くなると、肺動脈に対するインターベンションの頻度が高くなる²⁴⁾ことから、次期手術への移行を早める傾向にある²⁵⁾。

まとめ

乳児早期の心内修復術が広く行われるようになった現在でも、ショック、感染などで全身状態が悪い患児の救命目的として、あるいは低体重児に対しては過大

侵襲となる心内修復を遅延させる手段として、姑息手術の必要性は高い。さらに、精神発達に大きな影響を及ぼすと言われる、新生児期の開心姑息手術を回避する意味でも、両側 PAB などの適応が徐々に拡大されつつある。しかし、一方で、肺血流調整が難しい低体重児の早期・遠隔成績は依然不良であり、姑息手術であるが故の問題点も残されている。長い歴史をもつ姑息手術は、決して消え去ることなく、調節性という課題が克服されつつ、新たな適応に発展していくことが期待される。

引用文献

- Holtby HM: Anesthetic considerations for neonates undergoing modified Blalock-Taussig shunt and variations. *Paediatr Anaesth* 2014; **24**: 114-119
- Data Analysis of the Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database; 17th Harvest Report (July 1, 2008-June 30, 2012)
- Meyer JW, Ghanayem NS, Cao Y, et al: Outcomes of systemic to pulmonary artery shunts in patients weighing less than 3kg: Analysis of shunt type, size, and surgical approach. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014; **147**: 672-677
- Amano J, Kuwano H, Yokomise H, et al: Thoracic and cardiovascular surgery in Japan during 2011 Annual report by The Japanese Association for Thoracic Surgery. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 2013; **61**: 578-607
- Dirks V, Prêtreb R, Knirsch W, et al: Modified Blalock Taussig shunt: A not-so-simple palliative procedure. *Eur J Cardiothorac Surg* 2013; **44**: 1096-1102
- O'Connor MJ, Ravishankar C, Ballweg JA, et al: Early systemic-to-pulmonary artery shunt intervention in neonates with congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011; **142**: 106-112
- Wells WJ, Yu RJ, Batra AS, et al: Obstruction in Modified Blalock Shunts: A quantitative analysis with clinical correlation. *Ann Thorac Surg* 2005; **79**: 2072-2076
- Zahorec M, Hrubsova Z, Skrak P, et al: A comparison of Blalock-Taussig shunts with and without closure of the ductus arteriosus in neonates with pulmonary atresia. *Ann Thorac Surg* 2011; **92**: 653-658
- Jonas RA: Single ventricle. In: Jonas RA, DiNardo I, Laussen PC, et al: eds. *Comprehensive surgical management of congenital heart disease*. 1st ed. London, UK: Hodder Arnold, 2004: 357-385
- Barnea O, Santamore WP, Rossi A, et al: Estimation of oxygen delivery in newborns with a univentricular circulation. *Circulation* 1998; **98**: 1407-1413
- Tweddell JS, Ghanayem NS, Mussatto KA, et al: Mixed venous oxygen saturation monitoring after stage 1 palliation for hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg* 2007; **84**: 1301-1310
- Groves AM, Kuschel CA, Knight DB, et al: Does retrograde diastolic flow in the descending aorta signify impaired systemic perfusion in preterm infants? *Pediatr Res* 2008; **63**: 89-94
- Sharma R: Pulmonary artery banding : Rationale and

- possible indications in the current era. *Ann Pediatr Card* 2012; **5**: 40–43
- 14) McFaul RC, Mair DD, Feldt RH, et al: Truncus arteriosus and previous pulmonary arterial banding: Clinical and hemodynamic assessment. *Am J Cardiol* 1976; **38**: 626–632
 - 15) Gibbs JL, Wren C, Watterson KG, et al: Stenting of the arterial duct combined with banding of the pulmonary arteries and atrial septectomy or septostomy: A new approach to palliation for hypoplastic left heart syndrome. *Br Heart J* 1993; **69**: 551–555
 - 16) Pizarro C, Norwood WI: Pulmonary artery banding before Norwood procedure. *Ann Thorac Surg* 2003; **75**: 1008–1010
 - 17) Guleserian KJ, Barker GM, Sharma MS, et al: Bilateral pulmonary artery banding for resuscitation in high-risk single-ventricle neonates and infants: A single-center experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2013; **145**: 206–213
 - 18) Yoshimura N, Yamaguchi M, Oka S, et al: Pulmonary artery banding still has an important role in the treatment of the congenital heart disease. *Ann Thorac Surg* 2005; **79**: 1463–1464
 - 19) Dehaki MG, Tabaei AS, Ahmadabadi CA, et al: Pulmonary artery banding in the current era: Is it still useful? *Ann Pediatr Card* 2012; **5**: 36–39
 - 20) Trusler GA, Mustard WT: A method of banding the pulmonary artery for large isolated ventricular septal defect with and without transposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg* 1972; **13**: 351–355
 - 21) Sreeram N, Jagtap R, Silove ED, et al: Intraoperative epicardial echocardiography in assessing pulmonary artery banding procedures. *Ann Thorac Surg* 1995; **60**: 1778–1782
 - 22) Peek GJ, Arsiwala SS, Chan KC, et al: Absorbable pulmonary artery band. *Ann Thorac Surg* 1997; **64**: 539–541
 - 23) Kajihara N, Asou T, Takeda Y, et al: Pulmonary artery banding for functionally single ventricles: Impact of tighter banding in staged fontan era. *Ann Thorac Surg* 2010; **89**: 174–180
 - 24) Davies RR, Radtke WA, Klenk DJ, et al: Bilateral pulmonary arterial banding results in an increased need for subsequent pulmonary artery interventions. *Thorac Cardiovasc Surg* 2014; **147**: 706–712
 - 25) Ota N, Murata M, Tosaka Y, et al: Is routine rapid-staged bilateral pulmonary artery banding before stage 1 Norwood a viable strategy? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014; **148**: 1519–1525