

原 著

乳児期後期 Rastelli 型手術における 16 mm 自作 3弁付き ePTFE 導管の中期遠隔成績

小泉 淳一¹⁾, 猪飼 秋夫¹⁾, 岩瀬 友幸¹⁾, 熊谷 和也¹⁾, 鎌田 武¹⁾, 那須 友里恵²⁾,
中野 智²⁾, 早田 航²⁾, 高橋 信²⁾, 小山 耕太郎²⁾, 岡林 均¹⁾

¹⁾ 岩手医科大学医学部付属病院循環器医療センター心臓血管外科

²⁾ 岩手医科大学医学部付属病院循環器医療センター小児循環器科

Mid-term Results of Right Ventricular Outflow Tract Reconstruction using 16-mm Hand-made Trileaflet Expanded Polytetrafluoroethylene Conduits in Approximately 1-Year-Old Infants

Junichi Koizumi¹⁾, Akio Ikai¹⁾, Tomoyuki Iwase¹⁾, Kazuya Kumagai¹⁾, Takeshi Kamada¹⁾, Yurie Nasu²⁾,
Satoshi Nakano²⁾, Wataru Soda²⁾, Shin Takahashi²⁾, Kotaro Oyama²⁾, and Hitoshi Okabayashi¹⁾

¹⁾ Department of Cardiovascular Surgery, Iwate Medical University, Iwate, Japan

²⁾ Pediatric Cardiology, Iwate Medical University, Iwate, Japan

Background: In small children, conduits for right ventricular outflow tract reconstruction are limited because of patient size and conduit resources, particularly in Japan.

Methods: Since 2007, we have performed the Rastelli-type procedure using 16-mm hand-made trileaflet expanded polytetrafluoroethylene (ePTFE) conduits in nine approximately 1-year-old children. The median age and body weight at surgery was 17.3 months (range: 10~22 months) and 8.9 kg (range: 6.8~11kg), respectively. The patient diagnoses were double-outlet right ventricle (DORV) with pulmonary stenosis (PS) in four, pulmonary atresia with ventricular septal defect (PA/VSD) and major aortopulmonary collateral arteries (MAPCA) in four, and PA/VSD in one patient. All patients had undergone previous surgical procedures, including modified Blalock shunt in five and unifocalization of MAPCA and modified Blalock shunt in four patients. Conduit function, re-intervention, and right ventricular function were retrospectively investigated.

Results: There was no early or late mortality. During the median follow-up of 45 months (range: 18~79 months), balloon dilation for conduit stenosis was performed in two patients at 47 and 51 months post surgery, respectively. One of these patients required conduit replacement 27 months after balloon dilation. Excluding this patient, the most recent echocardiographic pressure gradients of the conduits were 0~20 mmHg in four, 21~40 mmHg in four, and no patient had conduit stenosis with the pressure gradients over 41 mmHg. Conduit regurgitation was trivial in four, mild in two, and moderate in two patients.

Conclusion: The Rastelli-type procedure using 16-mm hand-made trileaflet ePTFE conduits in approximately 1-year-old infants showed acceptable mid-term results. Conduit stenosis gradually developed over 5~6 years. Balloon dilation for conduit stenosis has the potential to delay conduit replacement without increasing conduit regurgitation.

背景：新生児乳児期の Rastelli 型手術では将来の導管交換は必至である。

目的：当院では姑息術を経て乳児期後期に 16 mm 自作 3弁付き expanded polytetrafluoroethylene (ePTFE) 導管を使用した Rastelli 型手術を施行している。その中期遠隔成績を検討した。

2015年4月13日受付, 2015年9月24日受理

別刷り請求先：〒020-0021 岩手県盛岡市中央通1-2-1 岩手医科大学医学部付属病院循環器医療センター心臓血管外科 小泉淳一
doi: 10.9794/jspccs.31.340

方法：対象は2007～2013年までに上記手術を施行した9例。年齢17.3ヶ月、体重8.9kg、診断DORV, PS4例, PA, VSD, MAPCA4例, PA, VSD1例。

結果：急性期遠隔期死亡なし。術後平均経過観察期間45ヶ月で導管バルーン拡張術2例（術後47, 51ヶ月）。うち1例は導管交換術施行（初回手術後78ヶ月、バルーン拡張後27ヶ月）。導管交換例を除いた、最新のエコー所見は導管内圧較差0～20mmHg:4例、21～40mmHg:4例、41mmHg以上:0例、導管内逆流は微量:4例、軽度:2例、中等度:2例。

結論：乳児期後期Rastelli型手術における16mm自作3弁付きePTFE導管の中期遠隔成績は許容できるものであった。導管狭窄に対するバルーン拡張術は導管交換を遅延できる可能性が示唆された。

Keywords: expanded polytetrafluoroethylene conduit, Rastelli-type procedure, right ventricular outflow reconstruction, conduit replacement

はじめに

Rastelli型手術においては遠隔期の導管狭窄や肺動脈弁閉鎖不全による右室機能低下を回避することが重要である。特に新生児や乳幼児ではその体格から右室流出路再建法、再建材料は制約が多く、また患児の成長や導管の変性に伴う将来の導管交換は避けられない。当院では可及的に導管交換を遅らせることを期待し、Rastelli型手術適応疾患において、初回手術は体肺動脈短絡手術を施行し2期的に乳児期後期に16mm自作3弁付きePTFE導管を用いた心内修復術を実施する方針としている。その中期遠隔成績を検討した。

対象と方法

2007年9月から2013年12月までに16mm自作3弁付きePTFE導管を使用しRastelli型心内修復術を施行した9例を対象とした。年齢17.3ヶ月（10～22ヶ月）、体重8.9kg（6.8～11kg）、性別男/女3/6。診断はDORV, PS4例（全例大血管malposition）、PA, VSD, MAPCA4例、PA, VSD1例。心外病変：22q11.2欠失症候群2例、第1第2鰓弓症候群1例。全例で先行手術があり、その内訳はBTシャント変法5例、unifocalization+BTシャント変法4例であった。術後の導管機能（導管狭窄、肺動脈弁閉鎖不全）、右心室機能、導管交換術、カテーテル治療介入などについて診療録をもとに後方視的に調査、検討した。

手術手技

自作3弁付きePTFE導管は麻酔導入中あるいは手術中に作成した。ePTFE人工血管を裏返し、0.1mm ePTFE膜を扇型にトリミングし、CV-7連続縫合で人工血管内腔へ縫着した。人工血管の裏返しを戻した

のち、各交連部をCV-7、U字縫合で形成し各弁尖が閉鎖位をとりやすいように工夫した（Fig. 1）。手術は胸骨正中切開、常温、二本脱血、上行大動脈送血の人工心肺下に、心内手技は心停止下に、右室流出路導管縫着は原則、心拍動下に施行した。導管-肺動脈吻合は弁尖部分の胸骨圧迫による変形を避けるため弁尖部分を上行大動脈左側でなるべく肺動脈側へ留置した。また、比較的大きなグラフトを吻合部狭窄をきたさないよう吻合するため、左右肺動脈は肺門部近くまで十分に剥離し、より大きな吻合長を得て、遠位側を上行大動脈の背側に回り込むようにやや斜めにトリミングしCV-6連続縫合で縫着した。導管-右室吻合は、導管の圧迫による末梢肺動脈狭窄をきたさないよう長さを決定し、導管-右室の縫合部は、吻合部狭窄を避けるべく、なるべく心筋を伸展しつつ導管断端がフード状となるようにトリミングしCV-5連続縫合で吻合した。弁尖の位置については、交連が小弯側6時方向となるよう留置した。術後は弁可動性保持のためアスピリンの内服を継続した。

結果

合併手技としてPA, VSDの5症例にはVSD閉鎖、DORVの4症例にはVSD拡大とintraventricular re-routingが施行された。MAPCA4症例のうち2例には末梢肺動脈形成が施行された。平均人工心肺時間183分、大動脈遮断時間91分であった。急性期、遠隔期ともに死亡はなかった。遠隔期再介入は術後平均経過観察期間45ヶ月（18～79ヶ月）で導管狭窄に対するバルーン拡張術を2例（術後47, 51ヶ月）に施行した。うち1例がバルーン拡張後27ヶ月（心内修復後78ヶ月）で導管交換術（22mm自作3弁付きePTFE）を要した。この導管交換症例は部分肺静脈還流異常遺残修復術が併施された。また、経皮的末梢肺



Figure 1a

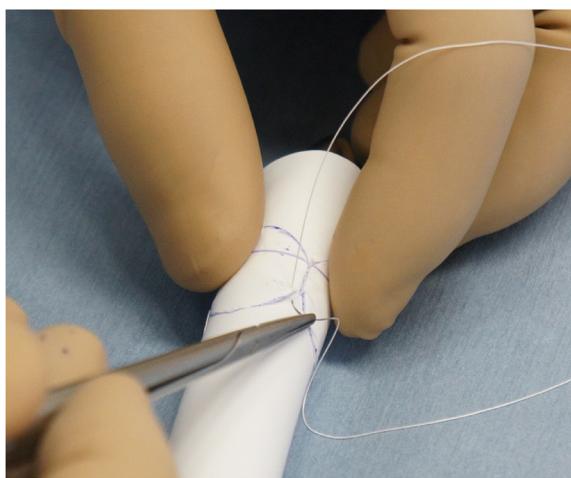


Figure 1b



Figure 1c

Fig. 1 Intraoperative image showing the method by which the hand-made trileaflet ePTFE conduit is made

a: The fan-shaped trileaflet is trimmed from a 0.1 mm ePTFE membrane. b: The trileaflet is approximated to the ePTFE conduit, which is inside out, using a CV-7 continuous suture. c: Each commissure is approximated using a CV-7U-shaped stitch for better coaptation.

動脈形成術を2例（いずれもMAPCA症例、術後19,25ヶ月）に施行した。

心臓カテーテル検査（Table 1）が8例に術後平均27ヶ月、平均月齢46ヶ月（30~71ヶ月）、平均体重13.7kg（10.8~19.8kg）で施行された。右室収縮期圧41mmHg（28~58mmHg）、導管収縮期圧（弁尖よ

Table 1 The results of cardiac catheterization in eight patients who had a mean follow-up period of 27 months after the Rastelli-type procedure using 16 mm hand-made trileaflet ePTFE conduit

RVP (mmHg)	41	(28~58)
Proximal conduit (mmHg)	37	(27~46)
Systolic PAP (mmHg)	25	(18~37)
RVP/LVP ratio	0.51	(0.30~0.77)
PG of RV-conduit (mmHg)	4	(0~12)
PG of conduit-PA (mmHg)	12	(1~25)
RVEDVI (mL/m ²)	120	(102~137)
RVEF (%)	60	(51~68)

RVP: right ventricular pressure, PAP: pulmonary artery pressure, LVP: left ventricular pressure, PG: pressure gradient, EDVI: end diastolic volume index, EF: ejection fraction.

Table 2 Comparison of the RV-PA pressure gradient in DORV and PA/VSD (with or without MAPCA) cases after the Rastelli-type procedure

	DORV	PA/VSD
PG of RVP-PAP (mmHg)	24 (9~37)	7 (1~11)

DORV: double-outlet right ventricle, PA/VSD: pulmonary atresia/ventricular septal defect, MAPCA: major aortopulmonary collateral artery.

り右側) 37mmHg (27~46mmHg), 肺動脈収縮期圧25mmHg (19~37mmHg)であった。右室導管圧較差4mmHg, 導管肺動脈圧較差12mmHgであり, 圧較差は主に弁尖部分で生じていた。右室拡張末期容積120% of normal (102~137%), 右室駆出率60% (51~68%)であり右室機能は保たれていた。また, 右室肺動脈圧較差を比較するとDORV群24mmHg, PA/VSD群7mmHgとDORV群で圧較差が高い傾向が認められた（Table 2）。導管交換例を除いたエコー上の最新の導管前後での圧較差は0~20mmHg:4例, 21~40mmHg:4例, 41mmHg以上:0例であった（Fig. 2）。また, 導管内逆流は微量:4例, 軽度:2例, 中等度:2例であった。

バルーン拡張術2例の経過：①DORV（L-malposition）症例。術後47ヶ月で導管圧較差43mmHg, 逆流中等度でバルーン拡張術が施行され圧較差23mmHgまで改善した。拡張術後17ヶ月経過し圧較差28mmHg, 逆流中等度で経過観察中である。

②DORV（D-malposition）症例。心内修復時にPAPVCを放置していた。術後51ヶ月で導管圧較差57mmHg, 逆流微量でバルーン拡張術が施行され圧

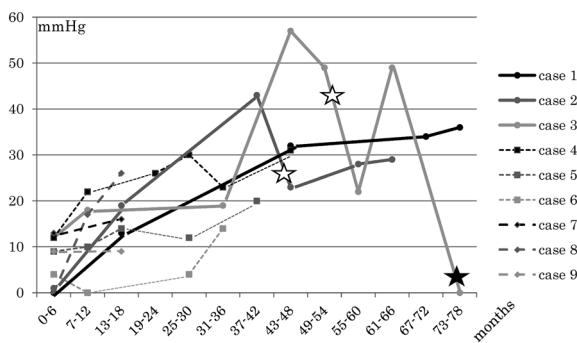


Fig. 2 The echocardiographic pressure gradients of ePTFE conduit after Rastelli-type procedure in each patient

Case 1–4 are DORV/PS with malposition, whereas case 5–9 are PA/VSD with or without MAPCA. The white star indicates balloon dilation for conduit stenosis, while the black star indicates conduit replacement.

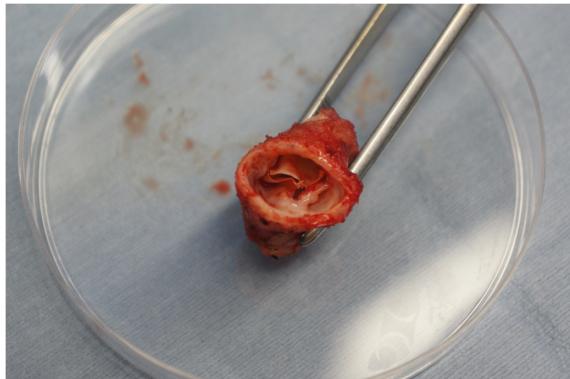


Fig. 3 Explantation of an ePTFE trileaflet conduit, 78 months after Rastelli-type procedure, revealed that one commissure on the lesser curvature and the leaflets around this commissure were covered with white fibrous tissue and fixed in a closed position

較差 22 mmHg まで改善、逆流は微量で不变であった。しかし、12ヶ月後に圧較差 49 mmHg と増大し 27ヶ月後（7歳時）に導管交換術（22mm 自作 3弁付き ePTFE）と未修復であった部分肺静脈還流異常修復術が施行された。摘出導管の肉眼所見では小弯側の交通部を中心とした 2弁が纖維組織に覆われ閉鎖位で固定していた（Fig. 3）。

考 察

右室流出路再建に用いられる導管の選択には一定の見解はない。しかし、本邦において Miyazaki, Yama-

gishi ら¹⁾, Takahashi ら²⁾, Ando ら³⁾ の報告にあるように 3弁付き ePTFE 導管はその優れた耐久性、機能性から、現在もっとも期待される右室流出路再建用導管である。一方で導管サイズが小さいほど導管不全、導管交換率が高まるとする報告^{4,5)}が多く、新生児や乳児期早期の Rastelli 型手術の是非については、特に本邦においては一定の見解に至っていない。一方で欧米では、早期チアノーゼの解除、右室圧負荷解除の見地から、積極的に新生児期、乳児期早期の Rastelli 型手術が施行されている。導管材料としてヒト肺動脈弁、ヒト大動脈弁、ウシ頸静脈弁、ヒト大腿静脈弁などが使用されているが、免疫反応や石灰化による導管変性、患児の成長によるミスマッチなどにより必ずしも満足できる結果ではない^{6,7)}。本邦では上記導管材料は入手困難であり、新生児乳児期早期 Rastelli 型手術を行う際には、10mm 前後の小口径 ePTFE グラフトもしくは、1弁付きパッチによる再建に制約され、小口径グラフトの成績、1弁付きパッチの遠隔期逆流などが問題となる。また MAPCA 症例では、新生児期 Unifocalization 手術の難易度、Unifocalization 完成後の肺血管床の完成度を考慮し、また DORV 症例（remote VSD や大血管位置異常合併例）では遠隔期の左室流出路狭窄を考慮し、乳児期後期以降の心内修復術が望まれる。そのような理由から当院では Rastelli 型心内修復術適応疾患群に対し、初回手術は体肺動脈短絡術を含めた姑息術を施行し、体格が最低でも径 16mm の導管が使用できる月齢 12ヶ月、体重 7~8kg 前後の乳児期後期まで成長を待って Rastelli 型心内修復術を施行する段階的アプローチの方針としている。将来、導管交換が必要となった場合は 5~6 歳以降に 20~22mm 以上の導管へサイズアップすることによりその後の再介入のリスクを相当下げられるものと考えている。

Fig. 2 の通り心エコー上の導管狭窄圧較差の推移を見ると、術後 24ヶ月頃までは比較的急峻に較差の増大が認められ、以降は術後 60ヶ月頃まで圧較差 30~40mmHg 前後でなだらかに増大する傾向が認められる。また、術後平均 27ヶ月の心カテの結果（Table 1）では導管内圧較差は主に弁尖部分で生じており、胸骨圧迫や右室流出路狭窄による肺動脈弁下狭窄が主因ではないと思われる。導管交換となった 1 例の ePTFE 摘出標本は弁尖の硬化性変化が小弯側交通を中心として認められ、2弁尖が閉鎖位で固定され狭窄の原因となっていた。Yoshida ら⁸⁾は流体力学モデルを用いて、右室流出路小弯側の流速低下を指摘し、これが同部位の弁尖開放不良、可動性低下の原因と推察してい

る。われわれも同様の考えのもと、弁尖位置を交連が6時方向小弯側となるようePTFE グラフトを留置しているが、同部位を中心とした閉鎖位での固定、可動性低下はこれらの推論を裏付けるものと思われた。本症例はPAPVC 遺残を合併し、肺血流が増大していた点、また大血管位置異常を伴ったDORVで右室から肺動脈までの導管長の延長や導管の屈曲が導管内の乱流や不均一な弁尖への血流ストレスを与えた点がさらに、弁尖の新生内膜増生、硬化性変化、可動性低下を助長したのではないかと推測している。Table 2はDORV 症例4例とPAVSD 症例4例の心臓カテーテル時の右室肺動脈圧較差であるがDORV 症例に圧較差が高い傾向が認められた。DORV 群の経過観察期間が長く単純に比較はできないが、導管不全のリスクとしてnon anatomical position⁷⁾ も報告されており、DORV/PS やTGA/PS 例におけるRastelli型手術の限界とも考えられる。Yamagishiら¹⁾ のbulging sinus付きePTFE グラフトは拡張期vortex flowが弁尖可動性維持に寄与するといわれており、non-anatomical positionへの移植が、よりその有効性をはっきりさせるものとなるのではないかと期待される。別のアプローチとしてaortic translocation法⁹⁾ やdouble root translocation法¹⁰⁾などの選択肢もあるが、その手術侵襲の大きさや遠隔期、冠動脈機能、大動脈弁機能などの評価を待って考慮されるべきと考えられる。

Rastelli 導管狭窄に対するバルーン拡張術については、効果的とする報告が多い^{4,11)}。自験例でも2例中1例は再狭窄なく安定しており、導管交換となった1例も約2年導管交換術を遅らせることができた。たとえ効果が一時的でもバルーン拡張術は導管交換術の時期を遅らせ、より大きい導管交換を可能とし、遠隔予後を改善させる重要なオプションと考えられる。

結 語

乳児期後期Rastelli型手術における16mm自作3弁付きePTFE導管は5~6年の経過中、圧較差増大は緩徐であり、右室機能も良好に保持され中期遠隔成績は許容できるものであった。導管狭窄に対してはバルーン拡張術を施行することにより導管逆流を増悪させることなく導管交換を遅延できる可能性が示唆された。

本論文の要旨は第50回日本小児循環器学会総会・学術集会(2014年7月・岡山)にて発表した。

引用文献

- 1) Miyazaki T, Yamagishi M, Maeda Y, et al: Expanded polytetrafluoroethylene conduits and patches with bulging sinuses and fan-shaped valves in right ventricular outflow reconstruction: Multicenter study in Japan. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011; **142**: 1122–1129
- 2) Takahashi Y, Tsutsumi Y, Monta O, et al: Expanded polytetrafluoroethylene-valved conduits with bulging sinuses for right ventricular outflow reconstruction in adults. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 2010; **58**: 14–18
- 3) Ando M, Takahashi Y: Ten-year experience with handmade trileaflet polytetrafluoroethylene valved conduit used for pulmonary reconstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009; **137**: 124–131
- 4) Niemantsverdriet N, Ottenkamp J, Gauvreau K, et al: Determinants of right ventricular outflow tract conduit longevity: A multinational analysis. *Congenit Heart Dis* 2008; **3**: 176–184
- 5) Poynter JA, Eghtesady P, McCrindle B, et al: Association of pulmonary conduit type and size with durability in infants and young children. *Ann Thorac Surg* 2013; **96**: 1695–1702
- 6) Fiore AC, Ruzmetov M, Huynh D, et al: Comparison of bovine jugular vein with pulmonary homograft conduits in children less than 2 years of age. *Eur J Cardiothorac Surg* 2010; **38**: 318–325
- 7) Urso S, Rega F, Meuris B, et al: The Contegra conduit in the right ventricular outflow tract is an independent risk factor for graft replacement. *Eur J Cardiothorac Surg* 2011; **40**: 603–609
- 8) Yoshida M, Wearden P, Dur O, et al: Right ventricular outflow reconstruction with bicuspid valved polytetrafluoroethylene conduit. *Ann Thorac Surg* 2011; **91**: 1235–1239, discussion, 1239
- 9) Yeh T Jr, Ramaciotti C, Leonard SR, et al: The aortic translocation procedure: Mid-term results superior to the Rastelli procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007; **133**: 461–469
- 10) Hu S, Xie Y, Li S, et al: Double root translocation for double outlet right ventricle with noncommitted ventricular septal defect or double outlet right ventricle with subpulmonary ventricular septal defect associated with pulmonary stenosis: An optimized solution. *Ann Thorac Surg* 2010; **89**: 1360–1365
- 11) Karamlou T, Blackstone E, Hawkins JA, et al: Can pulmonary conduit dysfunction and failure be reduced in infants and children less than age 2 years at initial implantation? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006; **132**: 829–838