

Review

【特集：日本小児循環器学会第 12 回教育セミナー】

先天性心疾患の外科治療： 冠動脈関連の合併症をいかに避けるか

中野 俊秀

福岡市立こども病院心臓血管外科

Surgical Treatment of Congenital Heart Disease: How Do We Avoid Coronary-related Complications?

Toshihide Nakano

Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan

The cause of perioperative coronary-related complications in congenital heart surgery is either procedure-related or an attribute of the disease itself. The representative example of the former is an arterial switch operation for the transposition of the great arteries or double outlet right ventricle. In performing safe and adequate coronary transplantation, careful observation of not only the coronary patterns but also coronary transplantation method, spatial relationship of the great arteries, and the method of pulmonary artery reconstruction are comprehensively considered. In contrast, an example of the latter is pulmonary atresia with an intact ventricular septum associated with the right ventricle-coronary sinusoidal communication. To avoid perioperative coronary ischemia, special attention must be paid to intraoperative management, including the perfusion and operative methods. In addition to obtain a precise preoperative diagnosis and careful intraoperative observation, the awareness about the fact that many congenital heart diseases could have a coronary anomaly may help to avoid coronary-related complications in congenital heart surgery.

Keywords: congenital heart disease, surgery, coronary, complication

先天性心疾患の外科治療における周術期の冠動脈関連合併症の原因は手術手技そのものによるものと疾患自体が持つ特性によるものがある。前者は完全大血管転位症や大血管転位型両大血管右室起始症に対する動脈スイッチ手術に代表される。動脈スイッチ手術における安全な冠動脈移植には冠動脈の走行パターンのみならず冠動脈移植方法、また大血管の位置関係や肺動脈の再建方法を総括して考えなければならない。また後者では右室—冠動脈類洞交通を伴う Pulmonary atresia-intact ventricular septum (PA-IVS) が最も重要である。術中にいかに冠動脈血流を維持し心筋虚血を防ぐかに重点を置き手術術式と体外循環法を考える必要がある。その他、ファロー四徴症などの疾患にも冠動脈走行異常が少なからず存在することを念頭に置き、術前検査と術中の確認、術式の選択に注意を払う必要がある。

はじめに

心臓外科手術における周術期の冠動脈関連の合併症は冠動脈血流障害による心筋虚血または心筋梗塞であり、直接生命の危機につながる非常に重要な問題である。

先天性心疾患の中には大血管の位置関係と冠動脈走行様式が正常心と異なるものも多く、外科治療を行うにあたり術前検査のみならず術中の確認も非常に重要である。本稿では動脈スイッチ手術における冠動脈関連合併症の回避と PA-IVS における周術期の心筋虚

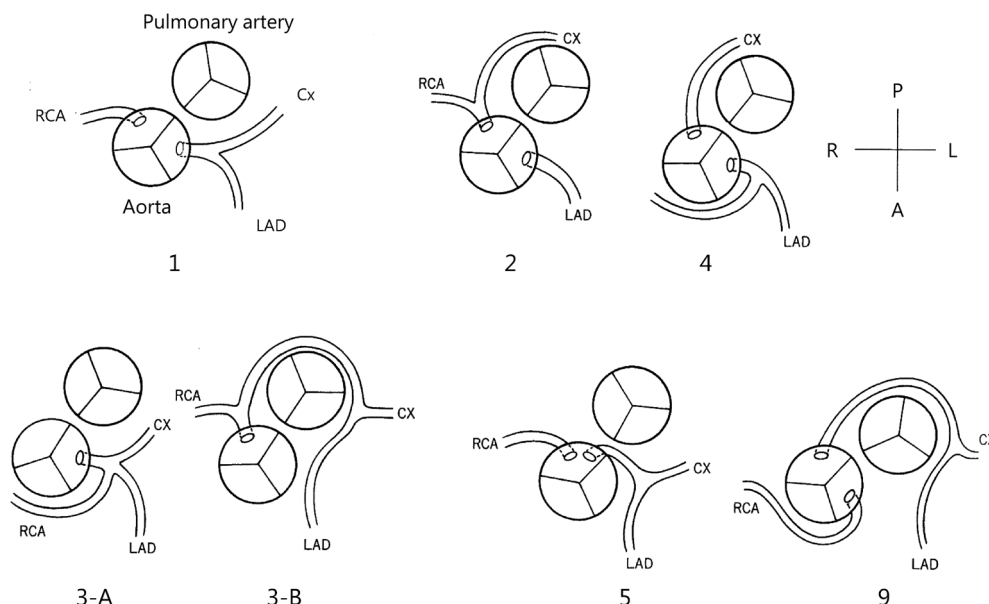


Fig. 1 Coronal pattern in the TGA (Shaher classification)

(先天性心疾患手術書 安井久喬 Medical View)

血回避の工夫について、またその他の冠動脈走行異常を示す疾患について述べる。

I. 動脈スイッチ手術

動脈スイッチ手術は完全大血管転位症や大血管転位型の兩大血管右室起始症に対する根治手術として標準基本術式となっている。本術式の最大の要点は安全でかつ効果的な冠動脈移植がいかに行えるかにかかっており、冠動脈移植におけるトラブルは致命的合併症を引き起こす。当院で1984～2010年の間に施行された388例の動脈スイッチ手術の検討では死亡例30例のうち10例(33.3%)が冠動脈関連合併症(心筋梗塞、心筋虚血)による死亡であった。有効な冠動脈移植を行うためには冠動脈の起始様式と走行様式、大血管の位置関係、大きさ、また commissure の整合性を総合的に把握したうえで適切な冠動脈移植位置と移植法を選択する必要がある。冠動脈走行様式の分類にはいくつかあるが、本邦では Shaher 分類¹⁾を用いることが多い(Fig. 1)。これは非常に細分化されているが冠動脈の起始のみならず走行様式もあらわしているため実用的である。当院の経験では1型、ついで2型が多く、この二つで全体の4分の3を占める(Fig. 2)。一方で Leiden 分類²⁾は大動脈バルサルバ洞のうち肺動脈に対峙する commissure に対して右側を sinus1、左側を sinus2 として左前下行枝(L)、左回旋枝(Cx)、右冠動脈(R)の出方を表示たもので、例えば Shaher

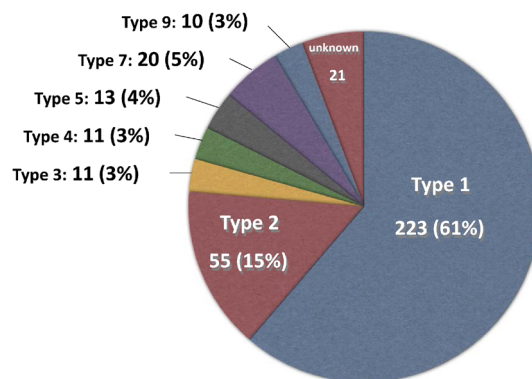


Fig. 2 Prevalence of coronary pattern in TGA (Shaher classification) experienced at Fukuoka Children's Hospital

分類の1型は(1LCx-2R)と表現される。この表示法は冠動脈の起始様式は表すが起始後の走行様式は表さない。

冠動脈ボタン採取

大動脈を sino-tubular junction の数ミリ頭側で切断し、まず冠動脈入口部を確認する。冠動脈孔がバルサルバ洞の中央ではなく交連寄りに偏位していることも少なくない。冠動脈入口部を有するバルサルバ洞は大動脈弁輪直近を切開し極力大きな冠動脈ボタンとして採取する。冠動脈ボタンおよび冠動脈の中核側の一部は周囲の結合組織から剥離し必要十分な可動性を確保することが重要である。

冠動脈移植部位の決定

大血管が前後関係の完全大血管転位症では肺動脈弁と大動脈弁は同一平面上にはなく肺動脈弁のほうが低位であることを念頭に置き冠動脈ボタンの移植位置を決定する。特に右冠動脈は、肺動脈（新大動脈）の若干頭側に移植することが冠動脈の屈曲を防止するうえで重要であり、右冠動脈ボタンの移植位置が大動脈吻合部より頭側に来る場合もある（Fig. 3）。また、まず肺動脈（新大動脈）と上行大動脈を吻合したのちにいったん大動脈を血液で充満させたうえで適切な冠動脈移植場所を決定する方法もある。

冠動脈移植法

冠動脈ボタンの移植方法には主に3通りあり、状況に応じて使い分けることができる（Fig. 4）。Punch-out 法は冠動脈ボタンの移植に屈曲や過伸展の懸念がない場合は簡便で有用な方法である。縦切開法は移植予定部位の肺動脈（新大動脈）のバルサルバ洞が小さいときや冠動脈ボタンを、より上方（頭側）に移植したいときに有用な方法である。Trap door 法³⁾は移植

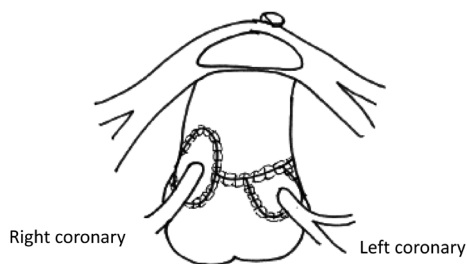


Fig. 3 Position of coronary transplantation

に際して冠動脈ボタンの角度変化を減少させることで冠動脈の屈曲、過伸展を予防できるためその有用性と使用される頻度は高い。

壁内走行冠動脈に対する術式

冠動脈の中枢側が大動脈壁内走行をする症例の動脈スイッチ手術では特別の配慮と対処が必要である。これまでの多くの報告^{4,5)}では壁内走行を示す冠動脈は動脈スイッチ手術の有意な危険因子とされ、また当院の経験でも壁内走行を有する症例の累積生存率（20年）は72.2%で、壁内走行を有さない症例の92.8%に比し有意に低かった。壁内走行の多くはShaher分類の5型に見られ、冠動脈の一部が両大血管の間を走行しfacing commissureをまたいで対側のバルサルバ洞に開口する⁶⁾。多くの場合この部分が大動脈壁内走行をしており、このような症例に対する動脈スイッチ手術はMee法⁷⁾やImai法⁸⁾で対処可能である。Mee法は壁内走行部分のcommissureを大動脈壁からそぎ落とし、冠動脈入口部をカットバックして拡大する。その後2つの冠動脈ボタンとして採取し、屈曲を生じないように移植をする（Fig. 5A）。技術的に非常に繊細な手技を要し、また2つの冠動脈ボタンとして切り取ることができない場合もある。Imai法は冠動脈入口部を有するsinusと相対する肺動脈のsinusを半円状に切除したうえで吻合し、non-facing sinusを有茎フラップとして冠動脈孔を覆う方法である（Fig. 5B）。これにより冠動脈の移植をせずに動脈スイッチ手術ができる。冠動脈の壁内走行はこのような水平方向のみではなく縦方向の壁内走行の症例も存在し、

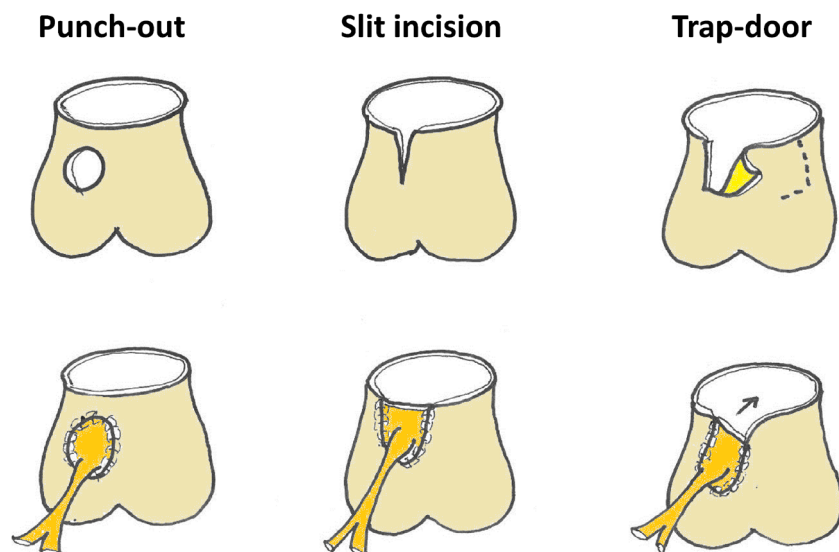


Fig. 4 Surgical methods of coronary transplantation in the arterial switch operation

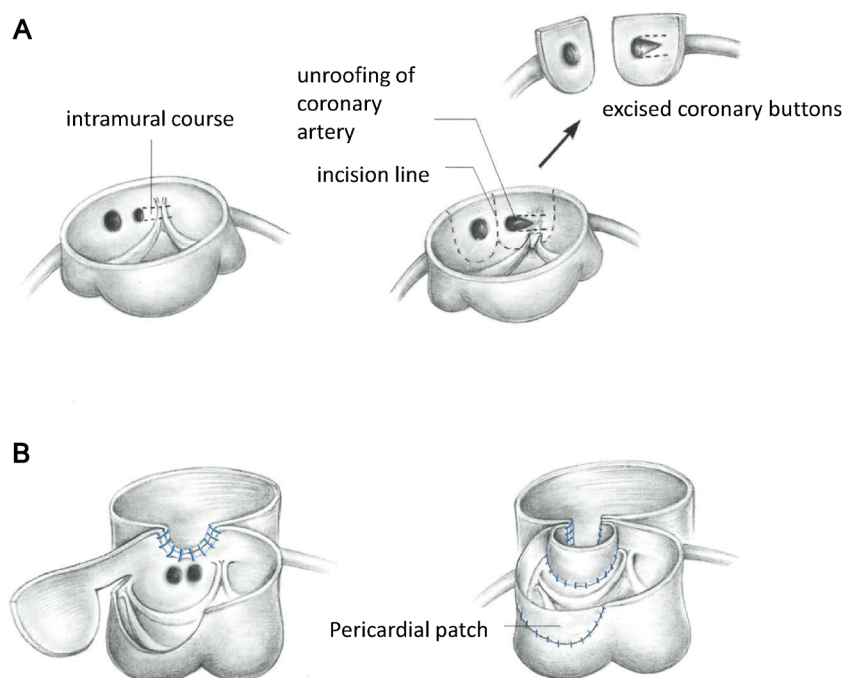


Fig. 5 Surgical methods for intramural coronary artery

(先天性心疾患手術書 安井久喬 Medical View)

A. Mee's technique. The commissure is detached from the aortic wall, and an intramural portion is unroofed. Then two coronary buttons are created.

B. Imai procedure. The aortic wall above the coronary orifices and the adjacent pulmonary wall are excised in a U shape and anastomosed. Next, the adjacent sinus wall is used as a flap to cover the coronary orifices.

同様に冠動脈移植に際し心筋虚血のリスクが少なくない。壁内走行は術前の検査で診断できないことも多いので常に術中によく確認することが大切である。

肺動脈再建術式

動脈スイッチ手術を考案した Jatene の原法では左肺動脈は再建した大動脈の背側に位置し、大動脈の右方で主肺動脈につながる (Fig. 6A)。これにより肺動脈による移植後冠動脈の圧迫の危険性があった。一方で Lecompte 法 (Fig. 6B) は肺動脈再建を大動脈の前方で行うことで肺動脈による移植後冠動脈の圧迫を回避できるため、現在は標準術式になっている。冠動脈をやや頭側に移植した場合でも、冠動脈ボタン採取部を補填する自己心膜を長くすることで対処できる。

並列大血管位置関係の症例

並列大血管関係 (side by side great arteries) の完全大血管転位症や両大血管右室起始症における動脈スイッチでは冠動脈移植と肺動脈再建に特別な配慮が必要である。並列大血管関係における冠動脈の走行様式は Shaher 分類の 2, 4, 9 型が多く、これらの様式では左冠動脈のすべてまたはその一部が posterior facing

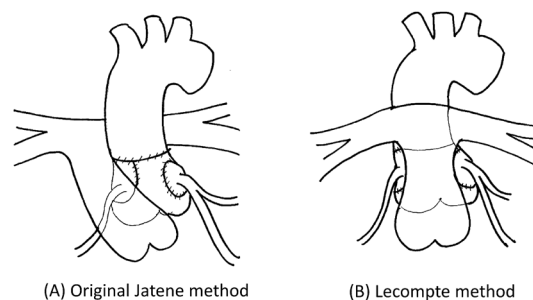


Fig. 6 Pulmonary artery reconstruction in the arterial switch operation

sinus から起始する。Fig. 7 に当院で施行した 18 例の術式の内訳を示す。図に示すように冠動脈ボタンの移植では後方冠動脈の角度変化が大きく屈曲が起りやすいため Trap door 法を有効に活用して冠動脈移植を行う。また肺動脈再建においては大血管の前後関係、移植後冠動脈の位置を考慮に入れたうえで冠動脈圧迫回避を優先的に考え術式を選択する。再建後に新肺動脈が新大動脈より若干背側で、Lecompte 法を行ったときに左肺動脈の過伸展を生ずるような場合では左肺動脈を大動脈の背側を通す Jatene 原法が有効な場合もある。

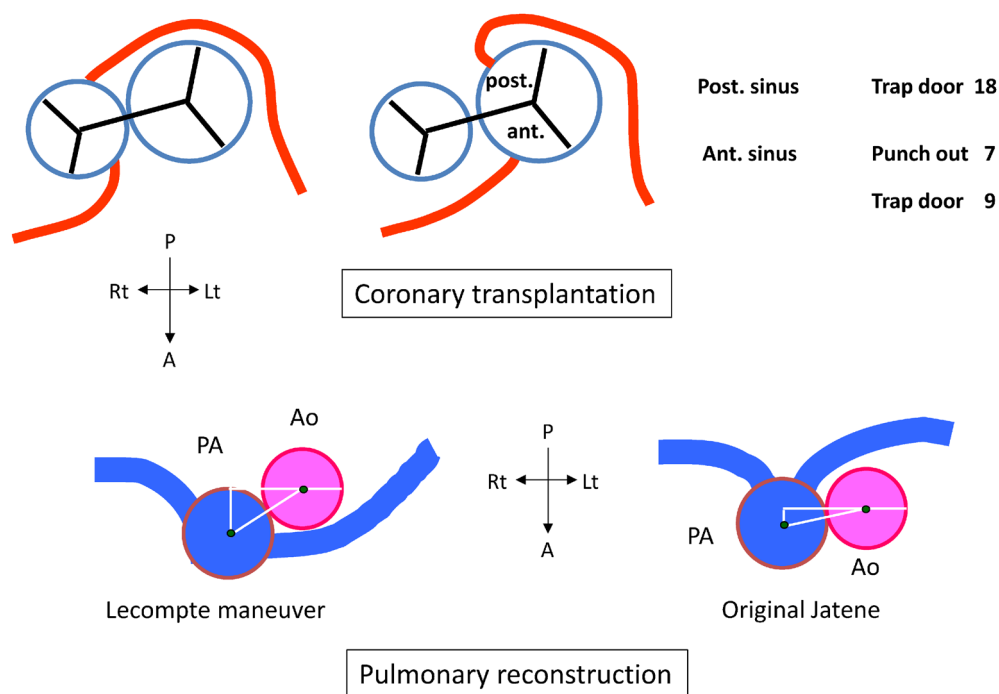


Fig. 7 Arterial switch operation in side by side great arteries in 18 patients

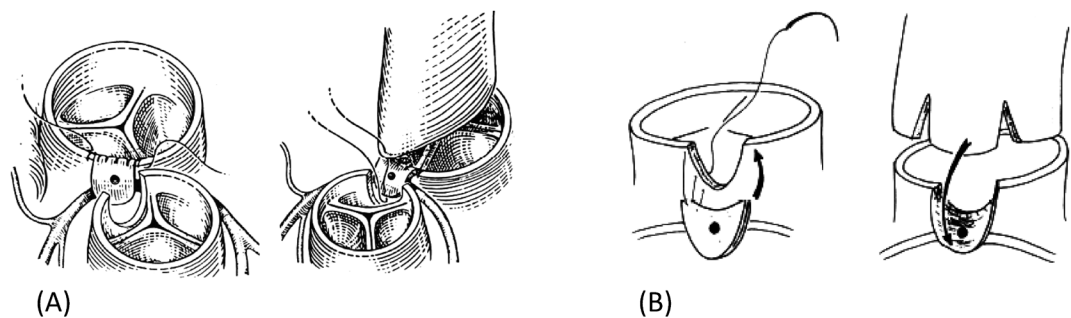


Fig. 8 Surgical technique for single coronary artery
Yacoub's method (A, reference 9) and Planché's method (B, reference 10)

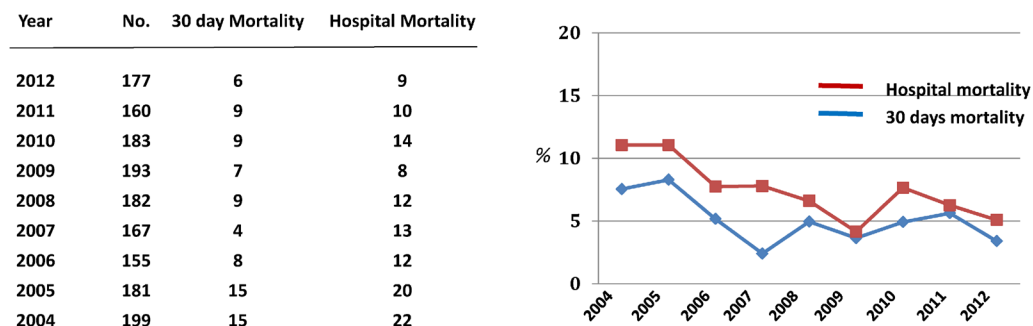


Fig. 9 Results of the arterial switch operation in neonates and infants from The Annual Report of the Japanese Association for Thoracic Surgery

その他、冠動脈移植が困難な症例

単一冠動脈でその分枝の一部が兩大血管の間を走行するものでは冠動脈ボタンとして移植することは不可能であり、このような症例では冠動脈の位置を変えず動脈スイッチ手術を行う Yacoub 法 (Fig. 8A)⁹⁾ や Planche 法 (Fig. 8B)¹⁰⁾ が有用である。しかしながら冠動脈が non-facing sinus から起始するもの、あるいは壁内走行を合併し複雑な走行をする症例では冠動脈関連合併症回避の観点から Senning 手術, Mustard 手術など心房スイッチ手術を考慮する。

Fig. 9 に本邦の新生児期, 乳児期の動脈スイッチ手術の成績を示す (日本胸部外科学会学術調査 Annual reports からの抜粋)。手術死亡率は低下傾向を示し、病院死亡率は 5% を下回るまでになった。個々の症例に応じた冠動脈移植法の工夫で近年では冠動脈の走行様式は動脈スイッチ手術の危険因子にはならないとする報告も出てきた^{11, 12)} が、やはり単一冠動脈や壁内走行を示す症例では細心の注意が必要である。

II. 右室冠動脈類洞交通を有する PA-IVS の術中管理

Pulmonary atresia with intact ventricular septum (PA-IVS) の約半数で何らかの冠動脈類洞が認めら

れ、右室冠動脈類洞交通の頻度は三尖弁サイズが小さいほど高くなる¹³⁾。心室の一部が右室冠動脈類洞交通からの血流のみで供給される、いわゆる“RV-dependent coronary circulation”を有する症例は 10% 前後とされ、このような症例における手術では周術期の心筋虚血が容易に起こるため注意が必要である。

体肺シャント手術

RV-dependent coronary circulation を有する PA-IVS では初回姑息術としての体肺シャント手術 (+ 動脈管結紮術) においても麻酔導入時や術中の血圧低下などで容易に心筋虚血をきたす。術中は心電図変化を含むバイタルサインの注意深い観察と、麻酔科と協力し強心剤、血管収縮剤、ボリューム負荷などを適切に使用し右室の虚脱を防ぐことが重要である。またシャント手術と同時に右室減圧目的の Brock 手術や右室流出路形成手術を行うのは RV-dependent coronary circulation を有する症例では心筋虚血のリスクがあるため推奨されない。

右心バイパス手術

RV-dependent coronary circulation を有する PA-IVS に対するグレン手術やフォンタン手術においても術中の心筋虚血を予防する対策が必要である。体外循

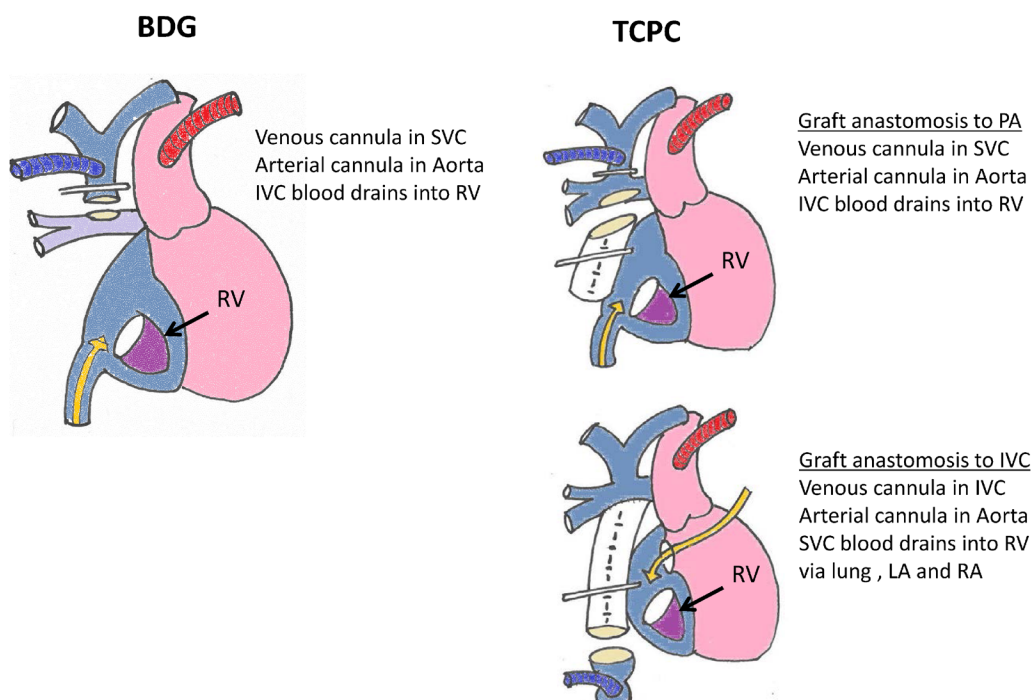


Fig. 10 Partial bypass in a right heart bypass

The pump flow rate should be minimal to achieve safe SVC pressure and SaO₂ levels and maintain ventricular output to avoid myocardial ischemia.

環の開始に伴い右室からの拍出が減少すると容易に心筋虚血を引き起こす。Asou らは右心バイパス手術において上、下大静脈より脱血した血液を酸素化したうえでポンプで右房に送血する方法を考案した¹⁴⁾。我々は体外循環法を簡略化し、右室の虚脱を防止するようにしている。グレン手術時は上大静脈脱血—大動脈送血で流量は上大静脈が遮断できる最小限とし下半身からの血流は心臓に還流させる。またフォンタン手術時はグラフトの肺動脈側吻合時はグレン手術時と同じ方法で、グラフトの下大静脈側吻合時は上大静脈カニューレを抜去し上大静脈血を肺をとおして心臓に還流させよううえで下大静脈脱血—大動脈送血でグラフト吻合を完成させる。このように手術中は常に心臓から血液を駆出させるようにして右室の虚脱を防ぐことができる (Fig. 10)。

心内修復術

心房中隔欠損拡大術や僧帽弁形成術などの心内修復が必要な場合は心停止が必要となる。RV-dependent coronary circulation を有する症例でも大動脈基部に投与された心停止液は心筋を順行性に還流し、冠静脈洞から出た心停止液の一部は右室に流入する。このため右室のみから血液供給を受ける心筋部分にも心

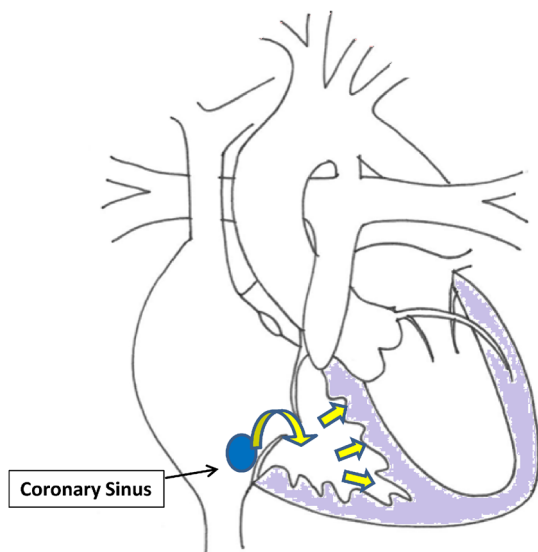


Fig. 11 Open heart surgery in PA-IVS with RV-dependent coronary circulation

The cardioplegic solution exiting from the coronary sinus drains into RV and then perfuses a part of the myocardium via sinusoidal communication. After an aortic declamp, a section of the myocardium remains ischemic until RV outputs blood into the sinusoidal communication.

停止液が還流されることになり、心停止が得られる (Fig. 11)。問題は動脈遮断解除後の心筋虚血の回避である。RV-dependent coronary circulation に依存する心筋は右室が血液を駆出しない限り虚血の状態が続く。このため動脈遮断解除後は右室の用指の圧迫を繰り返したり、あるいはバルンカテーテルを右室に挿入しよううえで酸素化血を右室内に注入したりするなどの工夫が必要となる。

その他の注意すべき疾患

ファロー四徴症の根治手術ではその多くで右室流出路拡大手術が必要であり、有効な右室流出路狭窄解除を行うにあたり冠動脈の走行が影響することがある。文献的にはファロー四徴症の 5~12% に冠動脈の走行異常が認められるとされており^{15,16)}、左前下行枝が

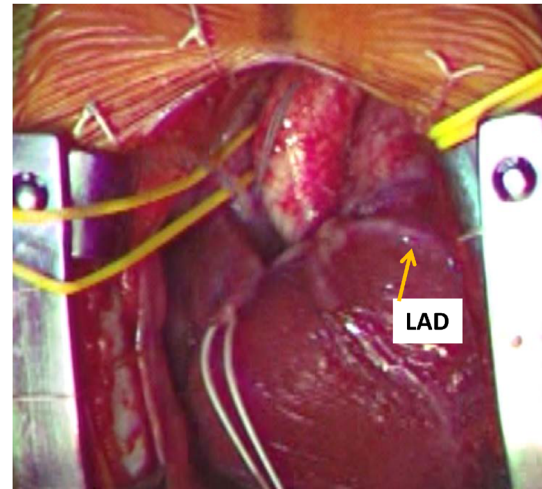


Fig. 12 Coronary artery anomaly in the tetralogy of Fallot

Left anterior descending (LAD) is originated from the right coronary artery.

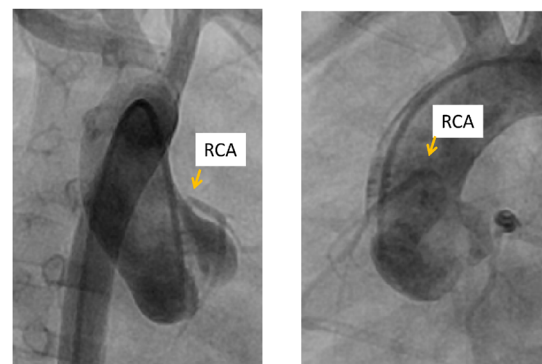


Fig. 13 Abnormally elevated origin of the right coronary artery in isolated VSD

右冠動脈から分枝するもの、単一冠動脈で左前下行枝または右冠動脈が右室流出路を横切るもの、また重複左前下行枝などが報告されている (Fig. 12)。これらの症例では trans-annular patch 法はできないため、肺動脈狭小弁輪症例では右室肺動脈導管を用いたラスティ型手術の適応である。ファロー四徴症における冠動脈走行異常の頻度は少なくないため術前のカテーテル検査では大動脈造影は必須である。また単独の心室中隔欠損症でも右冠動脈の高位起始 (Fig. 13) などの異常を認めることもあり、剥離操作や大動脈遮断に際して注意が必要である。

おわりに

心臓血管手術における冠動脈関連の合併症は手術成績を大きく左右する重要な問題で、他の合併症のように再手術による修復が効く性質ものではない。完全大血管転位症における手術では冠動脈の起始、走行、分布様式の解剖学的特徴や大血管の位置関係を術前、術中の検査でしっかりと詳細に理解することが必要で、個々の症例においてでき上がりを想定した術式の選択が重要である。PA-IVS で RV-dependent coronary circulation を有する症例では周術期の冠動脈関連の合併症のリスクが高く、麻酔科医、人工心肺技師との連携、協力の下に合併症を回避する努力と工夫が必要である。あらゆる先天性心疾患には冠動脈走行異常がありうるということを念頭に置き、術前検査のみならず術中に注意深く観察することが冠動脈関連の合併症を予防する。

引用文献

- 1) Shaher RM, Puddu GG: Coronary arterial anatomy in complete transposition of great vessels. *Am J Cardiol* 1966; **17**: 355-361
- 2) Gittenberger-de Groot AC, Sauer U, Oppenheimer-Dekker A, et al: Coronary arterial anatomy in transposition of the great arteries: A morphologic study. *Pediatr Cardiol* 1983; **4** (Suppl. I): 15-24
- 3) Mee R: The Arterial Switch Operation. *Surgery for Congenital Heart Defects* (2nd ed.). Philadelphia, Saunders, 1994, pp 483-500
- 4) Villafane J, Lantin-Hermoso MR, Bhatt AB, et al: American College of Cardiology's Adult Congenital and Pediatric Cardiology Council: D-transposition of the great arteries: The current era of the arterial switch operation. *J Am Coll Cardiol* 2014; **64**: 498-511
- 5) Pretre R, Tamisier D, Bonhoeffer P, et al: Results of arterial switch operation in neonates with transposed great arteries. *Lancet* 2001; **357**: 1826-1830
- 6) Thrupp SE, Gentles TL, Kerr AR, et al: Arterial switch operation: Early and late outcome for intramural coronary arteries. *Ann Thorac Surg* 2012; **94**: 2084-2090
- 7) Asou T, Karl TR, Pawade A, et al: Arterial switch: Translocation of the intramural coronary artery. *Ann Thorac Surg* 1994; **57**: 461-465
- 8) 今井康晴: 新生児 Jatene 手術. 複雑心奇形の手術. Medical View, 東京, 2001, pp 1-21
- 9) Yacoub MH, Radley-Smith R: Anatomy of the coronary arteries in transposition of the great arteries and methods of their transfer in anatomical correction. *Thorax* 1978; **33**: 418-424
- 10) Plachè C, Bruniaux J, Lacour-Gayet F, et al: Switch operation for transposition of the great arteries in neonates. A study of 120 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; **96**: 354-363
- 11) Qamar ZA, Goldberg CS, Devaney EJ, et al: Current risk factors and outcomes for the arterial switch operation. *Ann Thorac Surg* 2007; **84**: 871-879, discussion, 878-879
- 12) Sarris GE, Chatzis AC, Giannopoulos NM, et al: European Congenital Heart Surgeons Association: The arterial switch operation in Europe for transposition of the great arteries: A multi-institutional study from the European Congenital Heart Surgeons Association. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006; **132**: 633-639
- 13) Kouchoykos NT, Blackstone EH, Doty DB, et al: *Kirklin/Barratt-Boyes Cardiac Surgery*, 3rd Edition. Philadelphia, Churchill Livingstone, 2003, p 1097
- 14) Asou T, Matsuz K, Matsui K, et al: Veno-venous bypass to prevent myocardial ischemia during right heart bypass operation in PA, IVS, and RV dependent coronary circulation. *Ann Thorac Surg* 2000; **69**: 955-956
- 15) Li J, Soukias ND, Carvalho JS, et al: Coronary arterial anatomy in tetralogy of Fallot: Morphological and clinical correlations. *Heart* 1998; **80**: 174-183
- 16) Vastel-Amzallag C, Bret EL, Paul JE, et al: Diagnostic accuracy of dual-source multislice computed tomographic analysis for the preoperative detection of coronary artery anomalies in 100 patients with tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011; **142**: 120-126