

原 著

大動脈弓下狭小例に対する自己組織による ascending aortic extension 法の中期遠隔成績： 5 例の経験

櫻井 一¹⁾, 野中 利通¹⁾, 櫻井 寛久¹⁾, 小坂井 基史¹⁾, 野田 美香¹⁾,
大沢 拓哉¹⁾, 大橋 直樹²⁾, 西川 浩²⁾, 吉田 修一朗²⁾, 鈴木 一孝²⁾,
大森 大輔²⁾, 山本 英範²⁾, 佐藤 純²⁾, 中山 雅人³⁾

¹⁾ 独立行政法人地域医療機能推進機構 中京病院こどもハートセンター心臓血管外科

²⁾ 独立行政法人地域医療機能推進機構 中京病院こどもハートセンター小児循環器科

³⁾ 豊橋市民病院心臓外科

Mid-term Results of an Ascending Aortic Extension and Plication Technique for Narrowing the Retroaortic Space: Five Cases

Hajime Sakurai¹⁾, Toshimichi Nonaka¹⁾, Takahisa Sakurai¹⁾, Motoshi Kosakai¹⁾, Mika Noda¹⁾,
Takuya Osawa¹⁾, Naoki Ohashi²⁾, Hiroshi Nishikawa²⁾, Shuichiro Yoshida²⁾, Kazutaka Suzuki²⁾,
Daisuke Omori²⁾, Hidenori Yamamoto²⁾, Jun Sato²⁾, and Masato Nakayama³⁾

¹⁾ Department of Cardiovascular Surgery, Chukyo Children Heart Center,
Japan Community Healthcare Organization Chukyo Hospital, Aichi, Japan

²⁾ Department of Pediatric Cardiology, Chukyo Children Heart Center,
Japan Community Healthcare Organization Chukyo Hospital, Aichi, Japan

³⁾ Department of Cardiac Surgery, Toyohashi Municipal Hospital, Aichi, Japan

Background: In many cases of cyanotic congenital heart disease with pulmonary atresia or stenosis, the ascending aorta is larger than normal. This enlarged aorta reduces the retroaortic space and makes corrective surgery difficult. To overcome this problem, we devised an aortic extension using only the self-aortic tissue.

Methods: Between 2005 and 2013, we performed this procedure in five patients: four with a functional single ventricle and one with pulmonary atresia and ventricular septal defect. Operative data, prognosis, and change in the aortic diameter were examined postoperatively.

Results: Mean patient age at the time of surgery was 18.2 ± 7.6 months (range, from 7 months to 2 years) and mean body weight was 8.4 ± 0.9 (range, 7.1–10.0) kg. The aortic extension procedure was performed in approximately 30 min in all cases. The ratio of the maximum to peripheral diameter of the ascending aorta was 1.64 ± 0.22 preoperatively and was significantly reduced to 1.01 ± 0.36 postoperatively. No stenosis or re-enlargement was observed over 53.8 ± 38.3 (range, 32–130) months postoperatively.

Conclusion: This aortic extension procedure without the use of a prosthetic graft or autograft enlarges the retroaortic space by extending and plicating the ascending aorta and allows decompression of the central pulmonary artery and bronchus. It also has potential for growth of the aorta.

Keywords: ascending aortic extension, plication, retroaortic space, mid-term result

2016 年 5 月 11 日受付, 2016 年 7 月 14 日受理

著者連絡先: 〒457-8510 名古屋市南区三条 1-1-10 独立行政法人地域医療機能推進機構 中京病院こどもハートセンター 心臓血管外科 櫻井 一

doi: 10.9794/jspccs.32.417

背景：主肺動脈の狭窄や閉鎖を伴う多くのチアノーゼ性心疾患では、上行大動脈の拡大と弓下の空間の狭小化が見られ根治術を困難にする。この問題に対する手術方法として、自己大動脈組織による aortic extension 法を考案した。

方法：本術式を 2005 年から 2013 年までに肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損症の 1 例と機能的単心室の 4 例の計 5 例に行い、手術時データ、予後、術前後大動脈造影検査で大動脈径の変化につき比較、検討した。

結果：手術時年齢は 18.2 ± 7.6 か月（7 か月～2 歳）、体重は 8.4 ± 0.9 kg（7.1～10.0 kg）で、手技としては全例 30 分程度で施行可能だった。術前後の上行大動脈最大径／上行大動脈末梢径比は 1.64 ± 0.22 から 1.01 ± 0.36 に有意に減少し弓下の拡大がえられた。術後観察期間は 53.8 ± 38.3 か月（32～130 か月）で、狭窄や再拡大は認めず経過良好だった。

結論：自己大動脈組織のみによる aortic extension 法は、大動脈径の縮小と延長が同時に可能で、成長も期待でき十分な弓下拡大による太い中心肺動脈再建や気管支の圧迫解除を可能にする有用な術式と考えられた。

はじめに

ファロー四徴症をはじめ、主肺動脈の狭窄ないしは閉鎖を伴う多くのチアノーゼ性心疾患で、主肺動脈血流の減少と大動脈血流の増加に伴い、上行大動脈の拡大と弓下の空間の狭小化が見られる^{1,2)}。このため根治手術を目指すにあたり、ときに弓下の肺動脈再建が空間的に困難となったり、一部の症例では先天的に大動脈による圧排で気管狭窄を伴ったりすることもある。

これらの問題に対する手術方法として、自己大動脈組織による aortic extension 法を以前報告したが³⁾、これまでに 5 例に行ったのでその経過と有用性について報告する。

対象と方法

自己大動脈組織による aortic extension 法の要点は、送血管を上行大動脈の末梢ないしは弓部に挿入し、大動脈遮断も上行大動脈のなるべく末梢か弓部にかかるくらいで行って心停止とする。上行大動脈を中央で斜めに切断し、一方は小彎側を、もう一方は大彎側をそれぞれ一部縫合して吻合口（大動脈径）を小さくしたのち再吻合するものである（Fig. 1）。それにより、上行大動脈径は縮小し、吻合口をずらす分だけ上行大動脈が大彎側に延長でき、結果的に大動脈弓下の空間を拡げることが可能となる³⁾。

この aortic extension 法を 2005 年から 2013 年までの 5 症例に行い、これらを対象として中期遠隔成績を検討した。

5 例の主たる診断は、筋性部多孔性心室中隔欠損を伴う両大血管右室起始症が 1 例、単心室症が 3 例で、以上の 4 例は単心室修復対象例だった。もう 1 例は

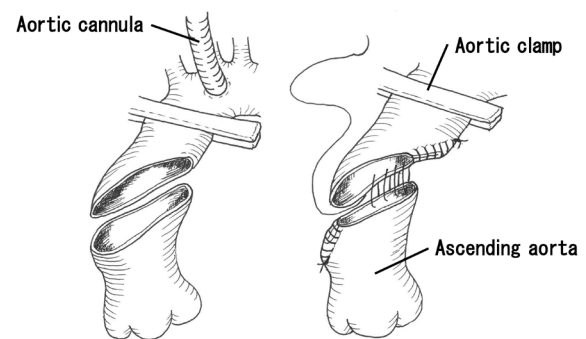


Fig. 1 The operative technique

二心室修復対象例で、主要体肺動脈側副血管を伴う肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損症だった（Table 1）。全例主肺動脈は解剖学的に閉鎖しており、左右肺動脈の非連続性も 3 例に認めた。全例で上行大動脈は拡張し、うち 2 例は上行大動脈の中央部がとくに嚢状に拡大し瘤状だった。1 例には気管狭窄も伴っていた。

先行手術は、全例で体肺動脈短絡術を 1 回ないし 2 回行っており、2 例で両方向性グレン手術を、1 例で総肺静脈還流異常修復術を、1 例で肺動脈統合手術および姑息的右室流出路再建術を行っていた。

これらの症例について、手術時月齢、体重、大動脈遮断時間などの手術時データ、術前後の 3D-CT 検査での弓部の形態、遠隔期の予後を検討した。とくに上行大動脈径については、術前後の大動脈造影検査正面像で、術前は大動脈の最大径と末梢部の径比を、術後は縫縮部と末梢部の径比をとり、術前後で比較し paired *t*-test にて有意差検定を行った。

結 果

Aortic extension 法施行時の年齢は、 18.2 ± 7.6 か月（7 か月～2 歳）、体重は 8.4 ± 0.9 kg（7.1～10.0 kg）だった。

Table 1 Preoperative diagnosis

No	Diagnosis	Pulmonary artery	Ascending aorta	Tracheal stenosis	Previous operation
1	DORV, multiple VSD	atresia, non-confluent	dilatation	—	rt.BTS, lt.BTS, BDG, PA plasty
2	SV	atresia	aneurysm	—	lt.BTS
3	SV	atresia, non-confluent	dilatation	yes	lt.BTS, rt.BTS
4	SV, TAPVC	atresia, non-confluent	aneurysm	—	lt.BTS, rt.BTS, TAPVC repair, PA plasty, BDG
5	VSD, MAPCA	atresia	dilatation	—	central shunt, UF, palliative RVOTR

BDG: bidirectional Glenn, BTS: Blalock-Taussig shunt, DORV: double outlet right ventricle, MAPCA: major aorto-pulmonary col-lateral artery, PA: pulmonary artery, RVOTR: right ventricular outflow tract repair, SV: single ventricle, TAPVC: total anomalous pulmonary venous connection, UF: unifocalization, VSD: ventricular septal defect

Table 2 Patient demographics and operative data

No	Age (month)	Body weight (kg)	Concomitant procedure	Procedure during aortic cross-clamp	Aortic cross-clamp time (min)	Follow-up (month)
1	25	8.2	TCPC	Aortic extension+anastomosis of PA side	55	130
2	7	8.3	BDG	Aortic extension	32	38
3	14	8.3	PA plasty, aortopexy	Aortic extension+PA plasty	44	34
4	28	10	TCPC, AoV plasty	Aortic extension+anastomosis of IVC side	81	34
5	17	7.1	Rastelli, PA plasty	Aortic extension+PA plasty, VSD closure	112	32
18.2±7.6		8.4±0.9			64.8±28.6	53.8±38.3

AoV: aortic valve, TCPC: total cavopulmonary connection

た (Table 2)。同時手術は、TCPC 型フォンタン手術が 2 例、肺動脈形成術が 2 例、両方向性グレン手術が 1 例、ラステリ型根治術、大動脈弁形成術、大動脈胸骨固定術が各 1 例だった。大動脈遮断時間は 64.8±28.6 分 (32~112 分) で、心停止下に同時施行した手技は、肺動脈形成術が 2 例、TCPC の肺動脈側吻合、下大静脈側吻合が各 1 例、VSD 閉鎖が 1 例あったが、aortic extension 法の手技としては全例 30 分程度で終了できていた。

症例 1 から 4 の機能的単心室例はいずれも TCPC 型フォンタン手術を完了し、2 心室例の症例 5 はラステリ型根治術を完了し、全例で遠隔期を含め狭窄や再拡大は認めておらず、外来通院中である。術後の経過観察期間は 53.8±38.3 か月 (32~130 か月) だった。

術前後上行大動脈最大径/上行大動脈末梢径比は 1.64±0.22 から 1.01±0.36 に有意に減少し、全例に上行大動脈径の縮小を認め弓下の拡大効果がえられていた (Fig. 2A, B)。

代表的な 2 例の術前後の変化の画像を示す。Fig. 3 は、症例 1 の術前および術後 6 年の大動脈造影側面像である。術前に拡張していた上行大動脈は術後に縮小し、弓下のスペースも広がったまま保たれている。

Fig. 4 は、症例 3 の術前および術後 5 か月の胸部造影 CT 像である。術前には左右肺門部間の中心肺動脈

が存在せず、気管も大動脈弓部に圧迫されていたが、術後は中心肺動脈の導管も大動脈弓下に間置でき、気管狭窄も改善できていた。

考 察

代表的な右左短絡疾患であるファロー四徴症をはじめとして、主肺動脈の狭窄ないしは閉鎖を伴う多くのチアノーゼ性心疾患で、胎児期から正常に比し主肺動脈血流の減少と大動脈血流の増加を生じるため、上行大動脈の拡大と中心肺動脈の低形成が生じ、主肺動脈の閉鎖例ではその傾向はより一層強くなる^{1,2)}。その結果として大動脈弓下のスペースが生来より狭小化することになる。

根治術を目指すにあたっては、中心肺動脈の径を最低限は確保しなければならず、症例によってはもともと中心肺動脈が完全に欠損している例もあり、肺動脈再建のためのスペースをいかに確保するかが根治術をする上での問題となる⁴⁾。

さらに、拡大した上行大動脈や弓部が、気管や左右の気管支を圧迫し、周術期に管理に難渋するような上気道狭窄症状を呈することもある^{1,2,4)}。

この大動脈の過度な拡張、狭小な弓下スペースという 2 つの形態的問題点を克服する術式として、以前わ

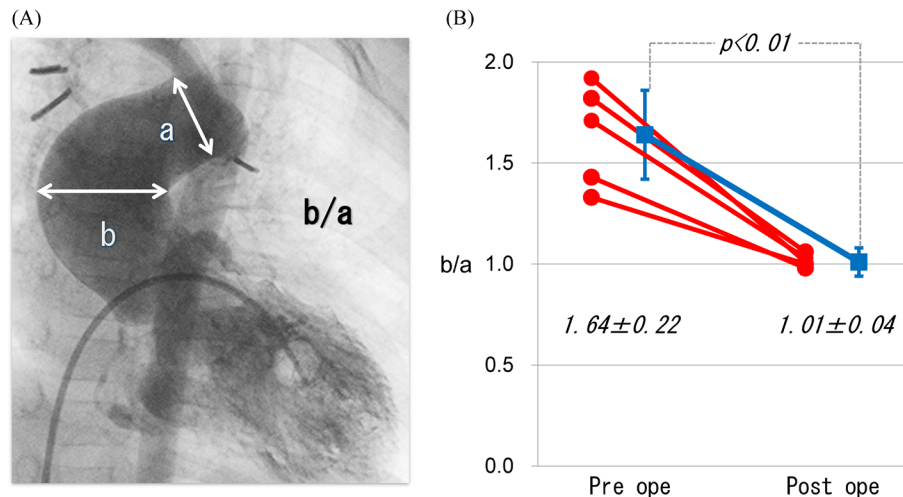


Fig. 2 Ratio of the maximum to peripheral diameter of the ascending aorta

(A) Anterior view of the ascending aorta showing the (a) peripheral and (b) maximum diameters of the ascending aorta.

(B) Change in the ratio of the maximum to peripheral diameters of the ascending aorta preoperatively and postoperatively.

れわれは自己血管壁のみによる aortic extension 法の有用性を報告した³⁾。

大動脈による圧迫の解除を目的とする術式は、これまでも複数報告されている。代表的なものには、胸骨裏面などへの上行大動脈吊り上げ術^{1,2)}や、下行大動脈後方牽引術⁵⁾がある。ともに体外循環を使用する必要はなく手技が簡便である反面、弓下スペースの大きな拡大は困難で効果は限定的である。また、上行大動脈吊り上げ術では複数回手術が必要な症例では胸骨再開胸のときに大動脈損傷などに注意が必要であり^{1,4)}、下行大動脈後方牽引術では側開胸が必要で、通常の心臓の手術と同時にはいにくいという欠点がある。

上行大動脈縫縮術^{2,6)}も体外循環は必要なく比較的簡便に行える手技で、拡張した大動脈径を縮めることは可能だが、より効果が大きい小彎側を縫縮するのは手技的に困難で、縫いやすい大彎側を縫縮する場合には大動脈吊り上げ術などを併用しないと効果が少ないという欠点がある。さらには、大動脈の長軸方向に長く縫合線を作るとは、小児ではその成長を抑制する可能性があるという点で弓下スペースの将来的な再狭小化の懸念を残すことにもなる。

大動脈を人工血管でラッピングして大動脈径を縮小する方法の有効性も成人例では報告されているが^{7,8)}、成長の問題や、そもそも狭い弓下に人工血管を通すことができず困難で、小児例では行にくい。

一方、圧迫される左右の肺動脈を強制的に拡げる方法として、肺動脈内ステント留置術^{4,9)}がある。Moore ら⁹⁾は、小児 8 例 (9.1~20.0 kg) の左肺動脈

狭窄例に対し肺動脈ステントを留置し、合併症は生じずに拡張できたと報告している。しかしながら当然成長は望めず、大動脈の erosion の可能性も指摘されている⁴⁾。同様に、圧迫される気管や気管支に対しても、内ステント留置術^{2,10)}や外ステント留置術¹¹⁾があるが、とくに小児においては、内ステント留置術で気管支大動脈瘻、気道炎症、永久的な損傷など報告されており^{2,10)}、安全性に問題が残る。外ステント留置術¹¹⁾は症例によっては有効だが、弓下スペースがもとと小さい例では手技的に困難である。

大動脈弓下スペースを根本的に拡げる術式として、人工血管による上行大動脈延長術^{4,12)}が報告されている。Baker ら⁴⁾は、Damus-Kaye-Stansel 手術、Norwood 手術後などの大動脈弓再建後の小児 7 例 (7 か月~7 歳) の肺動脈狭窄、気管支狭窄例に対し PTFE 人工血管を用いた aortic extension 法を行い、大動脈吊り上げ術が形態的に難しい場合でも可能であったと報告している。使用した人工血管径は、5 例に 16 mm を用いており、正常な成人サイズよりは小さい径だが、短い距離なので有意な圧差はでないだろうと予想している。しかし、成長は望めず、その後何十年という左室後負荷を考えると問題があると思われる。

ほかにも、自己肺動脈壁による大動脈弓部延長術¹³⁾が報告されており、自己血管壁を用いるという点で成長の可能性のある優れた術式であるが、自己の太い主肺動脈が必要であり先天的に主肺動脈がないか細い疾患では施行不可能である。また弓部の延長には循環停止法を用いる必要があることや、長期的に石灰化や狭窄、拡張などの問題点もありうるとしてい

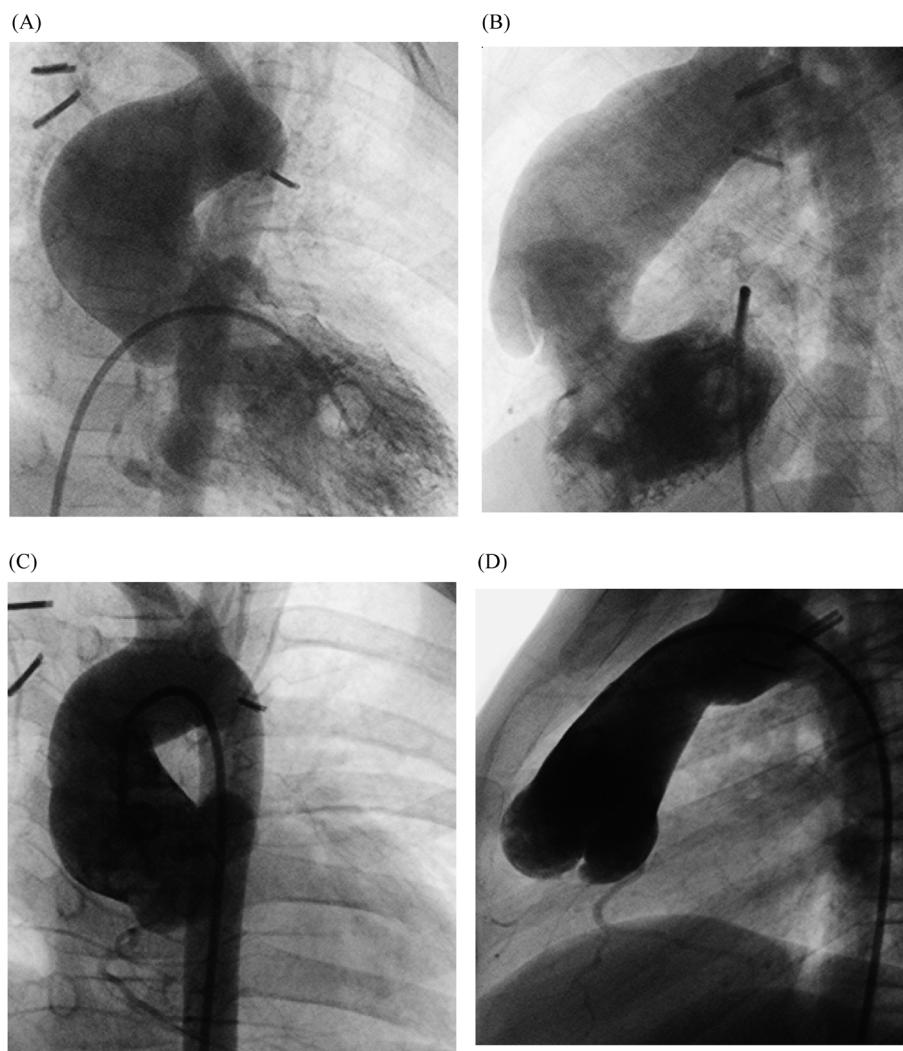


Fig. 3 Anterior and lateral views of the ascending aorta in case 1
(A), (B) Preoperative angiogram. (C), (D) Postoperative angiogram 6 years postoperatively.

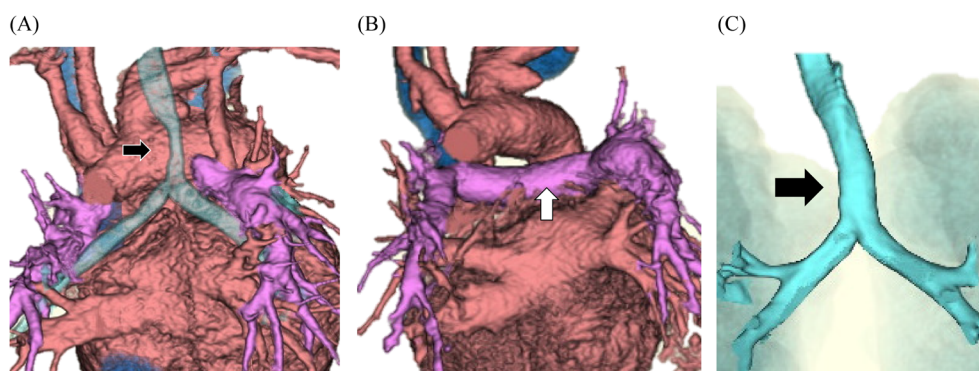


Fig. 4 Three-dimensional CT in case 3
(A) Preoperative posterior view of the mediastinum showing the trachea (black arrow) compressed by the enlarged ascending aorta. (B) Postoperative posterior view of the mediastinum. The ascending aorta was extended and plicated, which widened the retroaortic space, enabling reconstruction of the central pulmonary artery using a prosthetic graft (white arrow). (C) Postoperative posterior view of the trachea showing that the compression of the trachea (black arrow) had been released.

る¹³⁾。

この点、自己大動脈のみによる本術式は、体外循環、心停止下で行うことが必要なものの、大動脈径の縮小と延長を同時に満足することができ、大動脈瘤化予防と十分な弓下拡大が可能である。実際に機能的単心室4例のうち3例でもともと中心肺動脈はなく左右肺動脈が非連続だったが、aortic extension法施行後には十分な太さの中心肺動脈を形成することができ、4例とも良好なフォンタン循環を維持できている。また、気管狭窄も伴っていた症例3では、内、外ステントともなしで気管狭窄の解除も可能だった。さらには、人工物を使用しないため、体格が小さな小児でも施行可能で、かつ成長も期待できる優れた術式と考えられた。

本術式の適応についてであるが、上行大動脈の拡大による圧迫で弓下にスペースが少ないうえに、中心肺動脈径の拡大を伴う形成術が困難であったり、大動脈で気管ないしは気管支が圧排されて狭窄を生じていたりする例が対象となると考えている。必要条件としては、ST junction上から大動脈遮断部位までの間の小彎側の距離の中で大動脈を切断して両端を縫合する必要がある、大動脈遮断鉗子が途中でずれて外れたりしないように、多少余裕をもった長さは最低限存在するということがあげられる。大動脈径は太いほど延長効果が大きくなるが、逆にあまり太くない場合は効果が少なくなり、その場合は弓下スペースを拡げる必要度との兼ね合いで適応を決める必要があると考えている。また、大動脈径をどこまで縮めるかであるが、縮める分だけ延長効果は得られるものの、当然ながら形成後の上行大動脈径は最低限、正常な大動脈弁輪径を確保しなければならない。しかし、実際の各症例の大動脈弁輪径は正常より大きく、かつ拡張した上行大動脈径よりは十分小さかったため、各々の大動脈弁輪径を参考に同程度の径となるように再建した。

結 語

自己大動脈組織のみによるaortic extension法は、大動脈径の縮小と延長が同時に可能で、成長も期待でき、十分な弓下拡大による太い中心肺動脈再建や気管支の圧迫解除を可能にする有用な術式と考えられた。

中期遠隔成績も良好で、今後も経過を観察し、さらに長期の狭窄や再拡大の有無を確認していきたい。

利益相反

本論文について、開示すべき利益相反(COI)はない。

引用文献

- 1) 藤原慶一, 内藤泰顕, 高垣有作, ほか: 拡大した上行大動脈により右肺動脈・気管支圧迫症状を呈したファロー四徴の1治験例—上行大動脈吊り上げ術の経験—. 日胸外会誌 1989; 37: 374-378
- 2) McElhinney DB, Reddy VM, Pian MS, et al: Compression of the central airways by a dilated aorta in infants and children with congenital heart disease. *Ann Thorac Surg* 1999; 67: 1130-1136
- 3) Sakurai H, Mizutani S, Kato N, et al: A novel ascending aortic extension and plication technique for narrowing the retroaortic space. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006; 132: 695-696, 696.e1
- 4) Baker CJ, Wells WJ, Derby CA, et al: Ascending aortic extension for enlargement of the aortopulmonary space in children with pulmonary artery stenosis. *Ann Thorac Surg* 2005; 80: 1647-1651
- 5) Prêtre R, Turina MI: Relief of bronchial compression caused by a congenital heart defect by remodeling of the aortic arch. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 119: 173-174
- 6) Bauer M, Pasic M, Schaffarzyk R, et al: Reduction aortoplasty for dilatation of the ascending aorta in patients with bicuspid aortic valve. *Ann Thorac Surg* 2002; 73: 720-724
- 7) Gill M, Dunning J: Is reduction aortoplasty (with or without external wrap) an acceptable alternative to replacement of the dilated ascending aorta? *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2009; 9: 693-697
- 8) Plonek T: A metaanalysis and systemic review of wrapping of the ascending aorta. *J Card Surg* 2014; 29: 809-815
- 9) Moore JW, Spicer RL, Perry JC, et al: Percutaneous use of stents to correct pulmonary artery stenosis in young children after cavopulmonary anastomosis. *Am Heart J* 1995; 130: 1245-1249
- 10) Robotin MC, Bruniaux J, Serraf A, et al: Unusual forms of tracheobronchial compression in infants with congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; 112: 415-423
- 11) Hagl S, Jakob H, Sebening C, et al: External stabilization of long-segment tracheobronchomalacia guided by intraoperative bronchoscopy. *Ann Thorac Surg* 1997; 64: 1412-1420
- 12) Curran RD, Mavroudis C, Backer CL: Ascending aortic extension for right pulmonary artery stenosis associated with ventricular-to-pulmonary artery conduit replacement. *J Card Surg* 1997; 12: 372-379
- 13) Mitchell MB, Campbell DN, Toews WH, et al: Autograft aortic arch extension and sleeve resection for bronchial compression after interrupted aortic arch repair. *Ann Thorac Surg* 2002; 73: 1969-1971