

Review

【シリーズ：外科手術手技】

左心低形成症候群に対する右室-肺動脈導管を用いた Norwood 手術：発想とその後の経緯

岸本 英文

大阪母子医療センター心臓血管外科

Modified Norwood Procedure Using a Right Ventricle to Pulmonary Artery Conduit for Hypoplastic Left Heart Syndrome: Innovation and Transition of this New Operative Procedure

Hidefumi Kishimoto

Department of Cardiovascular Surgery, Osaka Women's and Children's Hospital, Osaka, Japan

The stage 1 Norwood procedure, using a modified Blalock-Taussig (BT) shunt under cardiopulmonary bypass has been the standard procedure for patients with hypoplastic left heart syndrome (HLHS), with Norwood et al. first reporting successful palliation in 1981. However, the surgical results were unsatisfactory in 1992. Of the patients with right atrial isomerism who underwent repair of total anomalous pulmonary venous connection under cardiopulmonary bypass in the neonatal or early infantile period, many patients with pulmonary atresia, who received a modified BT shunt had a poor clinical outcome due to unstable hemodynamics postoperatively. However, many patients with pulmonary stenosis or post pulmonary artery banding were relatively stable hemodynamically, and survived the procedure. We suggest that the decrease in diastolic blood pressure from blood steal by the BT shunt resulted in a decrease in coronary blood flow. The decrease in pulmonary vascular resistance in the early postoperative period reinforced the increased flow through the BT shunt and ameliorated unstable hemodynamics. We report a modified Norwood procedure using a conduit between the right ventricle and pulmonary artery (RV-PA Norwood procedure). This modification led to satisfactory results and stable postoperative hemodynamics with no operative deaths in seven consecutive patients with HLHS. This modification has now become an option for the stage 1 Norwood procedure. An early bidirectional Glenn procedure following the RV-PA Norwood procedure has markedly improved the prognosis of patients with HLHS.

Keywords: hypoplastic left heart syndrome, right ventricle-pulmonary artery conduit, modified Norwood procedure

左心低形成症候群（HLHS）に対する体外循環下の第一期寛解手術は、1981年にNorwoodらが成功例を報告して以来、体動脈から肺動脈へ人工血管で短絡路（BT shunt）を作成する方法が行われてきたが、本邦における手術成績は不良であった。当時、新生児、乳児期早期に体外循環下に総肺静脈還流異常の修復を行った right isomerism の症例において、肺動脈閉鎖で BT shunt を行った症例では術後血行動態が安定せず管理に難渋することが多かったのに対し、肺動脈狭窄または肺動脈絞扼術後の症例では術後経過が安定していて救命例が多かった。その理由の1つは、BT shunt では体血圧の拡張期圧の低下により冠血流量が低下すること、肺血管抵抗の変動により BT shunt の流量が変化して血行動

著者連絡先：〒594-1101 大阪府和泉市室堂町 840 大阪母子医療センター心臓血管外科 岸本英文（E-mail: kishimoto24hsns@hct.zaq.ne.jp）

doi: 10.9794/jspccs.35.91

態が不安定になることにあったと考えた。そこで、われわれは右室から肺動脈へ心外導管を用いて肺血流の確保を行う Norwood 手術 (RV-PA Norwood) を、連続する 7 例の HLHS に行い全例手術生存し、術後経過が安定したものであったことを報告した。以後 RV-PA Norwood 法が HLHS に対する第一期寛解手術の 1 つの選択肢として広く行われるようになり、両方向性 Glenn 手術の追加を早期に行うことで本症に対する救命率が飛躍的に向上することとなった。

はじめに

先天性心疾患は心臓の形態形成異常である。外科医は、手術によって心臓の形を作り変えて心形態異常を“治す”のではなく、生まれてきた新生児が肺呼吸を始めることにより出現してくる様々な症状を、手術によって“寛解”するのである。

2 心室治療の手術成績

著者が国立循環器病センター（現国立循環器病研究センター）に勤務していた 1986～91 年当時の先天性心疾患に対する 2 心室治療の成績は、乳児期以降に修復手術を行う症例では概ね良好となり、新生児期に修復手術が必要な総肺静脈還流異常、完全大血管転位、大動脈縮窄・離断を伴う心室中隔欠損などにおいても手術成績の向上がみられていた。

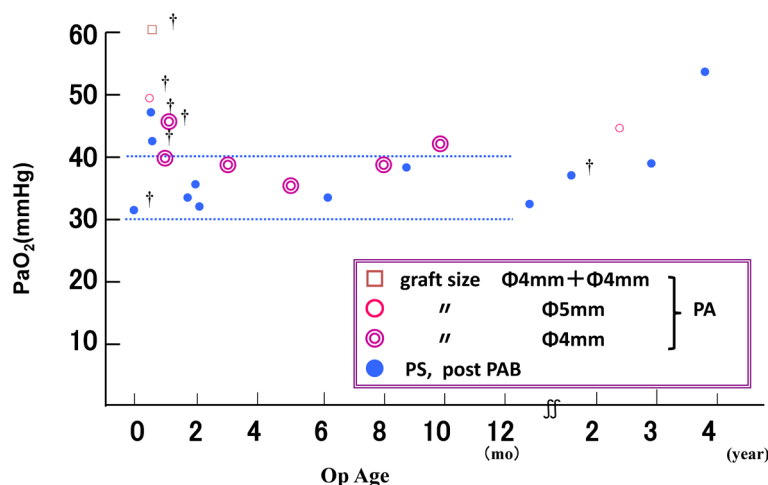
1 心室治療 (Fontan 型手術) のための準備手術の成績

一方、Fontan 型手術を目指さざるをえない単心室

類似疾患においては、体心室が左心室である三尖弁閉鎖では手術成績は良好であったものの、共通房室弁を有する単心室では房室弁閉鎖不全や心室機能の低下を来することが多く、また心外型総肺静脈還流異常 (TAPVC) や体心室流出路狭窄 (大動脈弁下狭窄) を合併する症例があり、Fontan 型手術に到達できない例が多数存在した。

特に、right isomerism (無脾症候群) においては、90%の症例が肺動脈狭窄 (PS)、肺動脈閉鎖 (PA) で、約 50%が TAPVC を合併していた¹⁾。このような症例では、新生児、乳児期早期に体外循環下に肺静脈閉塞の解除を行う必要があるが、肺血管抵抗が高くて安定しない新生児期の成績は不良であった。できるだけ新生児期を超えるまで手術を待機し、PA 例では体肺動脈短絡 (BT shunt) による短絡量を最小限にし、心室容量負荷を少なくするような人工血管のサイズの選択と術後管理により手術成績が向上することを、1989 年第 42 回日本胸部外科学会総会で発表した¹⁾。

また、無脾症候群に対し TAPVC の修復を行って体外循環を離脱した時の、閉胸直前の動脈血酸素分圧 (PaO_2) と手術成績の関係を検討したところ、救命可能であったのは乳児期以降の手術例で、 PaO_2 を



30～40mmHg にコントロールすることができた症例であった²⁾ (Fig. 1).

当時の心臓外科医は、術後も ICU のベッドサイドに座り込み、尿量計を見つめて仲間と議論しながら夜を徹して術後管理を行うのが常であったが、この時重大なことに気づいた。PS 例や肺動脈絞扼術 (PAB) 後の症例では術後管理が比較的容易で救命例が多かったのに対し、肺への血流路として BT shunt を行った症例では術後管理に難渋することが多く、気管内吸引などを行って肺血管抵抗が低下することをきっかけに突然心停止を来す症例を経験したことである。

左心低形成症候群 (HLHS)

HLHS は、大動脈弁閉鎖または高度狭窄で、左心室、僧帽弁が高度低形成の心形態形成異常である (Fig. 2a)。右心室から肺動脈幹へ駆出された血液は、左右肺動脈と、動脈管を介して大動脈に流れ、酸素化されて肺から還ってきた血液は、左心房から卵円孔を介して右心房に流入し、上下大静脈から還ってきた静脈血とともに右心室へ流入する。出生後動脈管が収縮すると大動脈へ駆出される血液が減少してショックに陥るため、PGE1 の投与により動脈管の開存を図る。動脈管が開存していても生後間もなく肺血管抵抗が低下するので、体動脈の拡張期圧が低下し、体の臓器血流が低下して強い循環不全に陥る。

本症も Fontan 型手術を目指す心形態の 1 つであるが、症状を寛解する準備手術を新生児期から何回か

行って、肺血管抵抗が低下する年齢まで Fontan 型手術を待機する必要がある。その準備手術としては、

- 1) 動脈管を介さない右心室から大動脈への血流ルートの作成
- 2) 肺への血流路の確保
- 3) 心房間交通孔の拡大

が基本であるが、これらの手術手技を生後すぐの肺血管抵抗が不安定な新生児期に、体外循環下に行う必要がある。

1981 年 Norwood らは、HLHS に対する第一期手術の成功を報告した³⁾。それは、大動脈弓から細い上行大動脈にかけて肺動脈幹を吻合して大動脈を再建し、新大動脈から肺動脈へ径 4mm の ePTFE 人工血管を用いて肺への血流路としたものであった。その後、肺への血流路としては、腕頭動脈または鎖骨下動脈から右肺動脈へ、径 3mm または 3.5mm の人工血管を用いて短絡路を作成する方法 (BT Norwood) が一般的となっている (Fig. 2b)。

しかし本邦においてはほとんど成功例がなく、Norwood らとの手術成績の違いは、患者の術前状態に加え、手術手技、術後管理の習熟度の違いによるものが大きいと考えられた。また成績が不良であった他の要因としては、生まれてすぐの新生児期に体外循環を用いた大きな侵襲の手術手技が必要であることに加え、術後の肺への血流路が BT shunt であることより、体動脈の拡張期圧の低下による体の臓器血流の低下、特に冠血流の低下により体心室 (右心室) 不全を来すことである。

そこで、無脾症候群に対し体外循環下に TAPVC

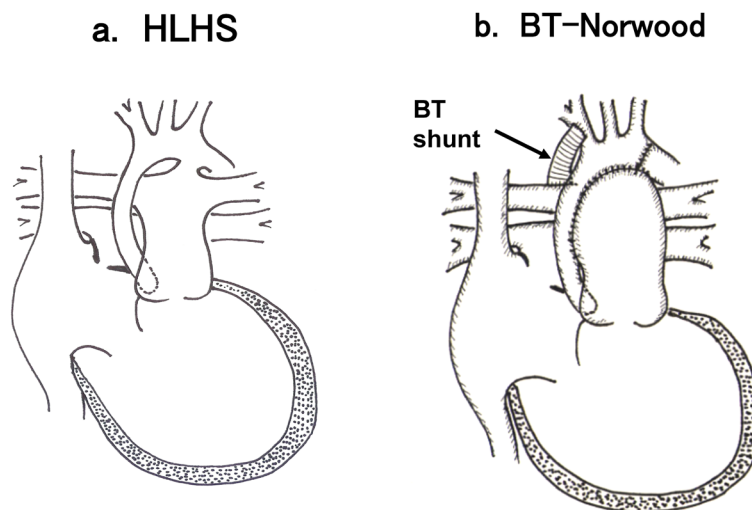


Fig. 2 HLHS (a) and BT-Norwood procedure (b)

BT, Blalock-Taussig; HLHS, hypoplastic left heart syndrome

の修復を行った経験から、肺への血流路として BT shunt ではなく、PS すなわち右室肺動脈導管 (RV-PA conduit) により血流を確保すれば、体血圧の拡張期圧が低下することなく臓器血流を良好に維持し、冠血流を良好に維持して症状を寛解できるのではないかと考えた。

そもそも BT shunt の血行動態は、動脈管開存 (PDA) そのものである。低出生体重の新生児における PDA では強い循環不全を呈し、早急な動脈管の閉鎖を必要とすることを、1981～83 年に勤務していた大阪府立母子保健総合医療センター（現大阪母子医療センター）（以下、母子医療センター）で経験した。頭部のドップラーエコー検査で前大脳動脈の血流を見ると、拡張期に血液が後方に大きく引き込まれている。これが体のすべての臓器で起こって強い循環不全を呈し、十分な尿量が得られない。そこで動脈管を結紮すると、劇的に心不全、循環不全が改善する。BT Norwood 法は人工血管で鎖骨下動脈や腕頭動脈などの体の動脈から肺動脈にシャントを置いて肺血流を確保する方法で、PDA と類似の血行動態のため、術後も体血圧の拡張期圧が低い状態が続く。手術侵襲が加わった分、救命は難しいことになる。

RV-PA conduit による Norwood 手術 (RV-PA Norwood) 第 1 例目

1991 年に著者が母子医療センターに勤務して 1 年が経ち、出生時体重 3,648g の男児が、PGE1 をショットで静注して BE-20 で救急搬送されて入院となった。HLHS と診断した後手術の承諾が得られるまで 1 週間を要したが、結果として患者の状態は改善して安定し、生後 18 日に手術を行うこととなった。母子医療センターのこれまでの成績は、13 例中の手術死亡が 11 例（手術死亡率 85%）で、大きな施設でたくさんの HLHS の手術をしている Norwood らと同じやり方では到底救命できない、母子医療センターの力量に依じた術式でやろうと考えた。

手術の前日、当時の心臓血管外科のメンバー（著者、飯尾雅彦、明渡 寛、福田宏嗣、久米庸一）が ICU のラウンドテーブルの前に集まって術前の検討を行った。これまで本邦では救命例がほとんどない疾患であり、とにかく 1 例目は絶対に助けたいという思いで以下の手術手順を考えた。術前状態は不良で強い心不全状態にあるため、できるだけ侵襲の少ない方法、すなわち心臓を止めずに手術ができないかという中田 健（当時母子医療センター副院長）の提案

から、

- 1) 体外循環下に心停止を行わずにすべての手術手技を行うこととし、右鎖骨下動脈から送血し、上行大動脈の拡大は行わないことにした。胎児期にこの細い上行大動脈で冠血流が維持できていたわけであるから、Norwood 手術後もこの上行大動脈で冠血流はとりあえずまかなえ考えた。
- 2) 心房間の交通孔（卵円孔）の拡大は行わずにそのままとし、必要なら後に体外循環を用いずに非直視下に拡大することとした。
- 3) 動脈管を切除した後の大動脈弓と肺動脈幹の間は、ウマ心膜でロールを作成して間置する。心膜ロールを大動脈弓に吻合する際、下半身の血流が遮断されて腎機能の低下が危惧されるので、大腿動脈から少しでも血液を送って下半身の血流を止めずにやろう、その方が気分的に余裕を持って確実な吻合ができるということで、18G のカニュレを大腿動脈に留置し、下半身にも送血することとした。
- 4) RV-PA conduit は、八木原俊克（当時国立循環器病センター）により考案された valved pericardial roll (VPR)⁴⁾：内径 6mm の 3 弁付きブタ心膜ロール (Fig. 3) を作成して肺動脈に吻合し、conduit の近位部はウマ心膜ロールとし、これも心拍動下に心室と吻合することとした。

手術を行ったのは 1992 年 6 月 2 日、体外循環時間 4 時間 56 分、心停止 0 分であった (Fig. 4)。心停止を行わず安定した体外循環であったので、患者の心臓に大きな負担をかけていない、体外循環の影響で多少肺への侵襲があったとしても、術中尿量は維持できていたので回復は可能である。ポンプオフができないはずはないと信じて体外循環からの離脱を行ったところ、予想どおり全く良好な血行動態であった。体外循環離脱直後の PaO₂ は 34mmHg、手術終了時は 29mmHg (FiO₂ 1.0) であった。術後 2 日目に、心エコー下に特製のナイフを用いて非直視下に卵円孔の拡大を行うことにより低酸素血症の改善が見られ、術後 23 日目に気管内チューブを抜去して病棟へ帰室した。しかしその後急速にチアノーゼが進行し、啼泣時にさらに増強した。まるでファロー四徴の無酸素発作のようで、術後 3 か月に失った。

原因は conduit の狭窄が進行したためであり、バルーンによる拡大、あるいは BT shunt の追加をすべきであったかと悔やまれた。

この症例をビデオで 1993 年 3 月に第 23 回日本心臓血管外科学会総会⁵⁾で、6 月に World Congress of

Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery (Paris)⁶⁾ で発表した。

この発表に注目して声をかけてくださったのは竹内成之先生（当時慶應大学）と横田道夫先生（当時静岡県立こども病院）で、竹内先生は学会会場の出口で待っていてくださり、術式の詳細について質問された。また横田先生は海外の誰がやっているのかと尋ねられ、「誰もやっていません」と得意になってお答えしたが、conduit の設置のために体心室を切開することに懸念を示された。

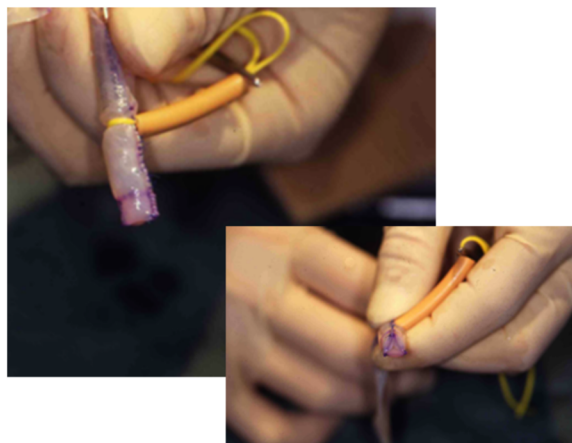


Fig. 3 RV-PA conduit

A tricuspid valved RV-PA conduit with a 6mm diameter is made from porcine pericardium. PA, pulmonary artery; RV, right ventricle

その後の母子医療センターにおける RV-PA conduit 手術

PS の進行を少しでも遅らせることはできないものかと、以後は conduit の形状の工夫を試みることにした。1 例目を失ってから 3 年が経ちやっと 2 例目が入院した。1 例目（1992 年）の RV-PA conduit は、内径 6mm の 3 弁付きブタ心膜ロールを遠位端として肺動脈に吻合し、近位部は内径 6mm のウマ心膜ロールを右心室流出路に吻合したものであった。Conduit が早期に狭窄を来した原因は、心膜を折り返して作成した弁のところが最狭小部であったことより、2 例目から（1995～98 年）は心膜ロールを 2 弁とし、近位部はウマ心膜ロールでなくパッチとして縫着した（Fig. 5）。

当時、体心室である右心室を切開することが遠隔期の心機能に悪影響を及ぼすのではないかということが危惧されていた。この頃、田村時緒先生（当時天理よろづ相談所病院）の「右室流出路は収縮に関与しない場所だから、切開しても心機能には影響しないので大丈夫！」という言葉が伝え聞いたことも後押しとなり、また 1997 年に安井久喬先生（当時九州大学）が大阪大学で講演された際の「先輩と同じことをしていたのでは助からない！」という言葉にも支えられ、さらに症例を重ねることになった。

この術式の優位性は、その後の母子医療センターでの 1991 年から 97 年における無脾症候群 21 例の手術

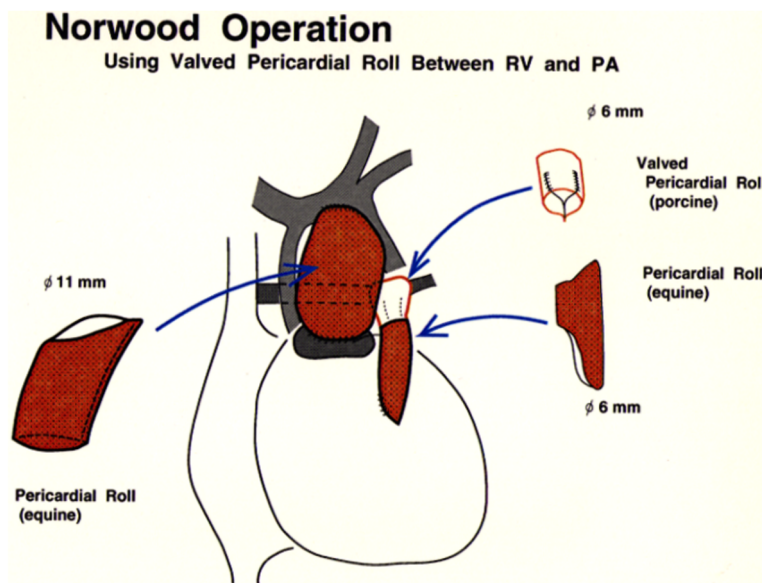


Fig. 4 Norwood procedure using the RV-PA conduit

PA, pulmonary artery; RV, right ventricle

duit 法による低出生体重児の Norwood 手術に成功し、この術式の術後経過が安定したものであることを、手術に関与した者が実感することとなった。また 2000 年 11 月には原田順和（長野県立こども病院）が、ECC より離脱できない HLHS の症例に対し、BT shunt をはずして RV-PA conduit に変更して救命したことを報告し、本邦において一気にこの術式が行われることになった。

2000 年の第 37 回日本小児外科学会総会の HLHS の外科治療に関するシンポジウムにおいて発表があった 5 施設すべてにおいて、肺血流路の再建は RV-PA conduit 法を第一選択としていた¹⁰⁾。Imoto, Kado ら¹¹⁾ は 1998 年 8 月～1999 年 9 月に 6 例の RV-PA conduit 法による Norwood 手術を行い、4 例の生存を 2001 年に報告した。また Sano ら¹²⁾ は、1998 年 2 月～2002 年 2 月に 19 例の RV-PA “shunt” 手術を行い、体重 2kg 未満の 3 例を含む 17 例（89%）に成功したことを、2003 年第 83 回米国胸部外科学会（AATS）で発表し、この Japanese method が Norwood 手術の一方法として、広く世界で認識されるようになった。

早期の Glenn 手術へ

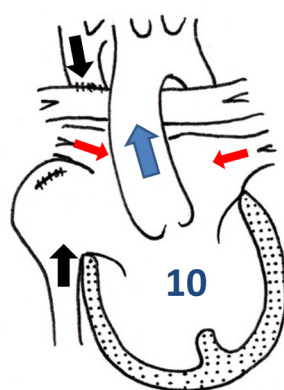
本術式の欠点である RV-PA conduit の早期の狭窄については、体心室である右心室から血管抵抗の低い肺へのルートでは、乱流の発生により細い conduit の狭窄が急激に進行するのは当然のことであった。その対策として BT shunt の追加が考えられるが、体血圧

の拡張期圧の低下による冠血流量の低下と、本来低圧系の構造である右心室への心室容量負荷による心機能の低下、三尖弁閉鎖不全の増強が危惧される。唯一の解決策としては、体血圧の拡張期圧を低下させずに、また心室に容量負荷をかけることなく肺血流量を増加させることができる両方向性 Glenn 手術（上大静脈を肺動脈に端側吻合）が最良の方法である。

Glenn 手術を行うことにより、上半身から還流してきた静脈血が左右肺動脈に流入し、酸素化された血液が肺静脈から心房に流入し、下大静脈に還流してきた下半身の静脈血とともに右心室（体心室）から全身に駆出される。BT shunt などの付加的な肺血流がない場合、右心室に流入する血液は肺静脈血と下大静脈から還流する血液のみであるので、心室にかかる容量負荷は Fontan 術後と同じである（Fig. 7）。上大静脈より還流する血流と下大静脈から還流する血流が等しく 5 と仮定すると、Glenn 手術後の肺血流量は 5、体血流量は 10 で、Fontan 手術後の肺血流量は 10、体血流量は 10 となる。すなわち、Fontan 手術を行う前の早い時期に、心室への容量負荷が減少することになる。この血行動態の変化は心房中隔欠損閉鎖術後の右心室のようで、体の成長とともに右室容積は正常化する。

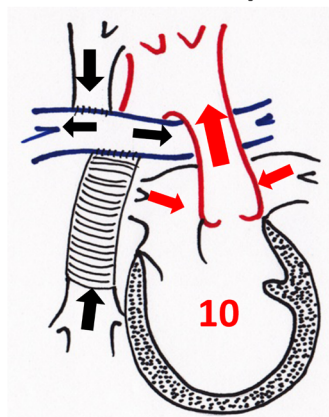
しかしこの Glenn 手術は、肺血管抵抗がまだ不安定な乳児期早期に成り立つかどうかの懸念があり、これまで手術は生後 6 か月以降とする意見が多かった。しかし Reddy ら¹³⁾ は生後 1～4 か月でも良好な成績を報告し、必要なら 3 か月に Glenn 手術を行うこと

Post Glenn operation



10 to systemic circ.
5 to pulmonary circ.

Post Fontan operation



10 to systemic circ.
10 to pulmonary circ.

Fig. 7 Pulmonary blood and ventricular volumes after each procedure
circ., circulation

が一般的となり、Fontan 手術に向かう症例が一気に増加し HLHS に対する救命率が向上することになった。

おわりに

ベッドサイドで患者の“声”に耳を傾け、患者が教えてくれることの中に真実の道が見えてくる。30 年経って時代は変わったが、これからの若い人たちがこういう気持ちを失わない臨床医として育っていただけるきっかけに本稿がなれば幸いである。

利益相反

本稿について開示すべき利益相反 (COI) はありません。

引用文献

- 1) 岸本英文, 八木原俊克, 磯部文隆, ほか: Right isomerism heart に対する外科治療成績の検討. 日胸外会誌 1989; **37**(Suppl): 1785
- 2) 岸本英文, 八木原俊克: 1. 先天性心疾患 II-6 術後管理 開心姑息手術, 国立循環器病センター心臓血管部門 (編), 心臓血管外科管理ハンドブック, 東京, 南江堂 1995, pp143-147
- 3) Norwood WI, Lang P, Casteneda AR, et al: Experience with operations for hypoplastic left heart syndrome. J Thorac Cardiovasc Surg 1981; **82**: 511-519
- 4) 岸本英文, 八木原俊克, 磯部文隆, ほか: Valved pericardial roll(VPR) を用いた external conduit 手術. 日胸外会誌 1989; **37**: 658-663
- 5) 岸本英文, 飯尾雅彦, 久米庸一, ほか: 左心低形成症候群に対し右室肺動脈間に弁付き心膜ロールを用いた Norwood 手術. 日心外会誌 1993; **22**(Suppl): 272
- 6) Kishimoto H, Iio M, Kume Y, et al: The Norwood operation for hypoplastic left heart syndrome using a valved pericardial roll between the right ventricle and pulmonary artery. Cardiol Young 1993; **3**(Suppl 1): 162, abstract
- 7) 岸本英文, 川田博昭, 三浦拓也, ほか: Univentricular repair をめざす strategy—房室弁逆流, 肺静脈閉塞からの検討—. 日胸外会誌 1998; **46**(Suppl): 138-139
- 8) Imai Y, Kurosawa H, Fujiwara T, et al: Palliative repair of aortic atresia associated with tricuspid atresia and transposition of the great arteries. Ann Thorac Surg 1991; **51**: 646-648
- 9) Kishimoto H, Kawahira Y, Kawata H, et al: The modified Norwood palliation on a beating heart. J Thorac Cardiovasc Surg 1999; **118**: 1130-1132
- 10) 山口眞弘, 安井久喬: 第 37 回日本小児外科学会総会シンポジウム IV 司会総括 左心低形成症候群に対する外科治療戦略. 日小外会誌 2001; **37**: 247-248
- 11) Imoto Y, Kado H, Shiokawa Y, et al: Experience with the Norwood procedure without circulatory arrest. J Thorac Cardiovasc Surg 2001; **122**: 879-882
- 12) Sano S, Ishino K, Kawada M, et al: Right ventricle-pulmonary artery shunt in first-stage palliation of hypoplastic left heart syndrome. J Thorac Cardiovasc Surg 2003; **126**: 504-509
- 13) Reddy VM, Liddicoat JR, Hanley FL: Primary bidirectional superior cavopulmonary shunt in infants between 1 and 4 months of age. Ann Thorac Surg 1995; **59**: 1120-1126