

次世代育成シリーズ 〈後進に伝えたい匠の知恵〉

両大血管右室起始症における VSD 拡大と 心内 Rerouting のコツ

青木 満

千葉県こども病院 心臓血管外科

VSD Enlargement and Intraventricular Rerouting for Double Outlet Right Ventricle

Mitsuru Aoki

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

両大血管右室起始 (DORV) の定義には変遷があるが、現在 STS database では両大血管が主に (predominantly) 右心室から起始する心室大血管関係と定義されている。また登録上、房室関係が正位であって両心室の大きさが正常に近い（二心室修復の対象となる）ものとされている。「predominantly」の基準は「50% rule」である。Database という性格上明確な定義だが、実際は「spectrum」と称される多様性に富んだ疾患群であり¹⁾、対応する手術式も多い。

心内 Rerouting (Intraventricular rerouting: IVR) は二心室修復術として魅力的であるが、術後の左室流出路/大動脈弁下狭窄が生活の Quality を左右する。

DORV の二心室修復にこだわってきた経験から、VSD 拡大と IVR に関してその適応と手術のコツについて述べたい。

要 点

1. 拡大の適応

両半月弁とともに僧帽弁との線維性結合をもたない DORV で、VSD=primary interventricular foramen (pIVF) の横径（前後径）が正常大動脈弁輪径以下である場合

2. 拡大方法および心内 Rerouting の実際

- ① 経三尖弁的に、uppermost medial papillary muscle (Lancisi) の流出路寄りを前方に切開。横径が正常大動脈弁輪径相当となる、あるいは左室側壁手前まで。
- ② 拡大した VSD から近い半月弁（肺動脈弁であれば動脈/Truncal スイッチを行う）へ向かって IVR を行う。右室-肺動脈心外導管に右室切開が必要であれば右室切開から、必要がなければ経三尖弁、経肺動脈弁で行う。
- ③ IVR は基本的にプレジエット付マットレス縫合で行う。拡大を行った VSD 前縁数針はプレジエットを左室側に置き、右室側 IVR パッチとで中隔全層を挟み込む。
- ④ IVR に使用するパッチは左室流出路弁輪径相当の ePTFE 人工血管から切り出した（パッチ縫合線内の自己組織部分相当を切り取った）ものを使用。長さは視野を展開しない状態の下縁から左室流出路半月弁輪前縁までの直線距離とする。
- ⑤ IVR 縫合糸を結紮するときには、人工血管から切り出したパッチを左室側に凹ませて行い、最後に中央部分に一時的 traction suture を掛け、右室側へ凸の形に整える。

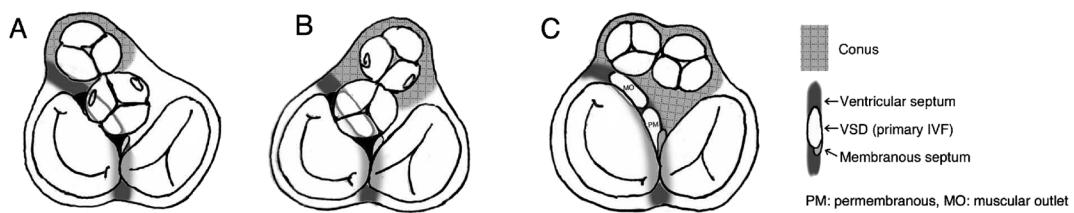


Fig. 1 僧帽弁と半月弁の線維性結合がある DORV (A: 正常大血管型, B: 完全大血管転位型) と僧帽弁と両半月弁の線維性結合の無い両側円錐を持つ DORV (C)

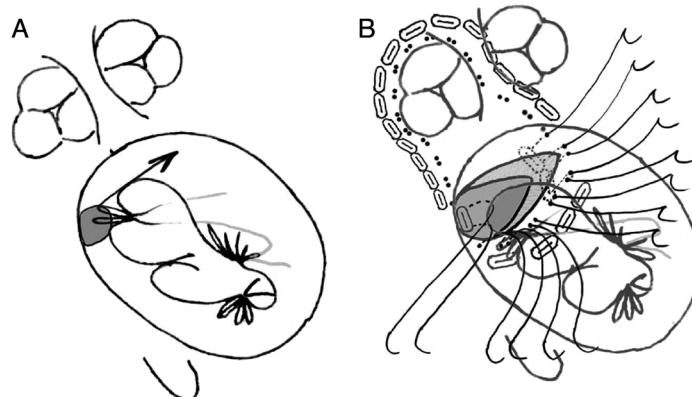


Fig. 2 VSD Enlargement (A) and Rerouting (B)

解 説

1. 拡大の適応 (Fig. 1)

両半月弁とともに僧帽弁との線維性結合をもたない (=両側円錐 Bilateral conus を持つ, =200% 右室起始の) DORV では、心室間交通 VSD=pIVF であり左室唯一の出口となるため、心内修復を行う際には狭小（正常大動脈弁輪径以下）であれば、拡大が必要である。

私が心臓外科を志したころは、DORV は肺動脈弁だけでなく大動脈弁も左室から離れており僧帽弁との線維性結合がないものと教えられ、そこがファロー四徴症との鑑別点であり、当時手術成績が良好であったファロー四徴症と区別して学会で議論されていた²⁾。大動脈弁と僧帽弁の線維性結合があるファロー四徴症で大動脈弁が 50% 以上右心室に騎乗している場合も、DORV に分類すると DORV の手術成績が良くなるためフェアードいと言っていた。ところが、TGA 型の DORV に関しては事情が違って、False Taussig-Bing anomaly (False T-B) は後方大血管である肺動脈と僧帽弁との線維性結合があるが、TGA ではなく DORV に分類されていた。おそらく Original T-B と False T-B との手術成績に大きな差がなかったためと考えられる。そういった社会的事情が背景にある時代と異なり、現在の DORV の定義は明快で、術式に関しても一方の大血管の半月弁が僧帽弁と線維性結合をもち左室に騎乗している場合は、必然的にその下に左室の出口である VSD があるため、修復術として左室からその大血管に Rerouting すればよく、その大血管が肺動脈の場合や弁/弁下狭窄があれば、動脈/Truncal スイッチ或いは Ross を行えばよい。大血管が騎乗しているので通常 VSD 横径は半月弁径相当あり、術後左室流出路狭窄の原因となることは稀である（騎乗の強いファロー四徴症と同様）。ところが両大血管半月弁とともに僧帽弁と線維性結合がなく完全に右室から起始している場合は、VSD=pIVF の位置、大きさ、半月弁の高さ（半月弁下の筋性円錐 Subaortic/subpulmonary conus の発達程度）によって IVR の選択枝が多彩で、また DKS や Truncal switch を行つても、VSD が狭小であれば拡大が必要となる。また secondary interventricular foramen の上縁である infundibular septum の切除は左室出口の拡大にはならない。

2. 拡大方法および心内 Rerouting の実際. 注: VSD=pIVF である (Fig. 2)

① 肺動脈血流路を心外導管で再建する場合は右室切開からの視野が良好であるが、VSD 拡大する場合剪刀の入る角度が心尖部方向となりやすいため、VSD 越しに僧帽弁の確認が困難であることから、経三尖弁的に行う

ことをお勧めする。Lancisi 頭側の VSD 前縁を前方に切開する。切開とともに左室内腔が見えるようになる。VSD 前後径が正常大動脈弁輪径を超えるまで切開する。僧帽弁腱索は心室中隔には挿入しないが僧帽弁輪に近づかない（頭側へ向かわない）ように注意する。Lancisi の異常挿入によってその頭側を切開できない場合は、腱索を乳頭筋とともに IVR パッチ上に移植する。この場合は三尖弁 antero-septal commissure の形成（部分閉鎖）を必要とする場合があるが、同 commissure 下は心内導管で塞がれるため、術前三尖弁輪径が狭小でない限り問題とはならない。VSD が径数 mm と小さく左室圧上昇のため左室機能が低下している場合は、まず減圧のための拡大+ASD 作成+肺血流調節として、段階的拡大とする。VSD 縦径は術後右室圧低下によって VSD 後下縁が右室側に偏位し広がる（大動脈弁が騎乗する）ので拡大の必要はないと考えている（上縁拡大は心外交通や僧帽弁輪変形を、下縁は房室ブロックを生じる可能性がある）。

- ② 拡大した VSD からよりストレートな血流を作成できる半月弁へ Rerouting を行う。その半月弁が肺動脈弁であれば、動脈/Truncal スイッチを併せて行う。
- ③ Rerouting パッチは大きなものとなるので、パッチを落としての連続縫合が可能な部分は限られる。拡大した VSD 前縁部分は辺縁が脆弱となり遺残短絡を残しやすいため、比較的大きなプレジェットを左室側に置き右室側の IVR パッチとで中隔をサンドイッチする。右室内にある infundibular septum による術後大動脈弁下狭窄の懸念がある場合は、肥厚部分を切除し Luciani 法に準じて IVR パッチを左室流出路側におき右室側のプレジェットと挟み込む。
- ④ IVR パッチ（心内導管）のデザインは重要で、狭くならないように膨らませばよいというものではなく、均一口径でストレートな流出路の作成が理想である。従って、左室の出口である VSD と大動脈弁とを結ぶ均一な円筒を作成する。そのためには VSD 横径が大動脈弁輪径と同等であることが重要で、そこに拡大の目的がある。IVR パッチは大動脈弁輪径相当の人工血管から suture line 内の自己組織部分相当を切除したものとする。長さも重要で、長すぎると大動脈弁輪を押して AR を生じたり中間部で折れこみ狭窄を生じたりする。
- ⑤ IVR パッチを縫合線に落とす際にはパッチを左室側に凹ませると縫合部の視野が良くなるが、最後に右室側へ凸の形に整えないと、人工心肺離脱時の低い自己圧では十分に膨らまない可能性がある。

おわりに

今回の執筆のお話を頂いたときに、引退を控えて若い先生方に何を残せるのか、内容に迷いました。私の年代は、黎明期が終り小児循環器治療発展期の目撃者であり、救命できなかった患児が救えるようになった一方、「ムンテラ」から「IC」、医療安全体制の確立など、様々な変化を経験しました。その経験は貴重なものであり、偉大な先人たちの教えや自他の失敗から学んだこと、今だから話せることもあります。しかし今の若い先生方はその教訓のエッセンスを常識として学んでおり、面白い昔話ではあっても今後に生かせる話とすることは私には難しいと思い、結果としてこのような狭い分野の話になってしまいました。補助手段の進歩によって外科医の技術が生かせる時代となった今、少しでも若い先生方の参考になれば幸いです。

引用文献

- 1) 黒沢博身、今井康晴、高梨吉則：両大血管右室起始症の再考察 Transposition の発生と conotruncal criss-cross の概念を中心として。胸部外科 1985; **38**: 774-784
- 2) 川島康生：両大血管右室起始症の定義と分類。日胸部外科会誌 1981; **29**: 967-971