

が少しアウトプットが減少するというものでした。これは心房のブースター効果が無いんだらうということで、今度は心房ペーシング又は心房心室の sequential pacing で行けば効果が得られるということで実施されてきました。先生のお話を伺いますと、もっと心不全が強ければさらに左室もそれに同期するともっといい効果が得られると。そういう風な考え方になるかと思いますが、そういう風に考えてよろしいんでしょうか。

**池主** 先生のおっしゃるとおりで、右室心尖部からのペーシングは血行動態に不利な状況を作ります。心房を同期させる方法は右室心尖部単独のペーシングよりもいいですけれども、人工的に左脚ブロックを作っているのと同じような状況ですので、右室心尖部のペーシングが血行動態に悪さをするということには変わりはないと思います。

**司会(林)** それから先生、先程の他国のスタディの中で必ずしも効果の無い症例、無効例も少な

らずあるというお話だったんですが、それは主にどういった症例が無効例になったんでしょうか。

**池主** どういう症例が有効か無効かという厳密な指標はまだ確立されてないのですが、最近でエコー法でどのくらい中隔と左室自由壁の収縮時相がずれているのかが測定できます。このずれを合わせるように左室自由壁のペーシングを工夫することで効果を最大にできると考えられます。その他にも実際の病態が虚血性心疾患か全体的に収縮が低下するDCMかでも効果に違いが生じる可能性があります。現段階では急性効果を測定して有効である症例だけに植え込みを行うスタンスをとっております。

**司会(林)** 他に何かございますでしょうか。はい、それではどうもありがとうございました。それでは四席目に移らせていただきます。立川総合病院心臓血管外科の吉井先生、「左室形成術、特に小児の拡張型心筋症に対する経験から」よろしくお願ひします。

#### 4 左室形成術—特に小児の拡張型心筋症に対する経験から—

吉井 新平

立川総合病院循環器・脳血管センター心臓血管外科

#### Partial left ventriculectomy for end-stage dilated cardiomyopathy in pediatric patients

Shinpei YOSHII

Department of Cardiovascular Surgery

Tachikawa Medical Center Nagaoka, Japan

#### Abstract

The purpose of this study is to define the role and the indications of partial left ventriculectomy (PLV) in children with end-stage dilated cardiomyopathy (DCM). Clinical data were collected by retrospective chart review of children with DCM who were treated from 1997 to 2000. Four

Reprint requests to: Shinpei YOSHII  
Department of Cardiovascular Surgery  
Tachikawa Medical Center  
3-2-11 Kanda,  
Nagaoka 940-8621 Japan

#### 別刷請求先:

〒940-8621 新潟県長岡市神田町3-2-11  
立川総合病院 循環器・脳血管センター  
心臓血管外科 吉井新平

patients underwent PLV, two patients are well 48 and 65 months postoperatively, one infant survived 6 months and then successfully underwent heart transplantation, and the other child died of hemoptysis 2 weeks postoperatively. Factors affecting outcome were preoperative status, in particular whether surgery was performed emergently or electively.

Based on our experience performing PLV in four patients, we identified several factors that determine the appropriateness of PLV in children with DCM. We feel most strongly that New York Heart Association class III or IV, patients who are hospitalized for heart failure and require heroic doses of catecholamines should undergo PLV before mechanical ventilation is needed. Less absolute criteria include a CTR  $\geq 70\%$ , LVEDd (%)  $\geq 170\%$ , EF  $\leq 20\%$ , and BNP  $\geq 1000$  pg/mL.

In conclusion, PLV is indicated for selected children with end-stage DCM, and is most appropriate when medical therapy is not effective and heart transplantation is unavailable.

**Key words:** dilated cardiomyopathy in pediatric patients, partial left ventriculectomy, Batista's operation, heart transplantation

## はじめに

日本小児循環器学会による小児期心筋症の全国調査結果<sup>1)</sup>によると1997年までの5年間に診断された15歳以下の心筋症は135例で、内訳は拡張型心筋症96例、拡張相肥大大型心筋症12例、拘束型心筋症10例、その他17例であった。各施設の基準で心臓移植の適応とされた症例は全症例の45%、このうち69%が拡張型心筋症であった。移植の適応とされた症例中74%はその後死亡した。このように小児期重症心筋症の外科治療として心臓移植が第一選択とされているが、乳幼児期の移植は国内では不可能である。

一般に小児期の重症心筋症の外科治療としては心臓移植および非移植外科治療として拡張型心筋症に対して左室形成術(バチスタ手術)が選択肢とされている。著者は山梨医科大学在籍中、小児期重症拡張型心筋症に対し1998年5月から2000年4月までにバチスタ手術を3例経験した。第1例はその後心臓移植が行われ術後6年健在である。他の2例はバチスタ手術のみでそれぞれ術後4年、5.5年健在である。本項では当時他院で経験した1例を加えた4例を、同時期経験した小児期拡張型心筋症の非バチスタ手術例と比較することにより、本手術の適応、問題点についても考察したい。

## バチスタ手術とは

1996年ブラジルの心臓外科医RJV Batistaは拡大した左心室の一部を切除し、左心室を縮小する(左室形成術: Partial Left Ventriculectomy)ことにより心収縮能が改善できると報告した<sup>2)</sup>。原理はラプラスの法則( $P = k \cdot T/R$  P: cavity pressure T: wall tension R: radius of the chamber)に基づいている。すなわち、ある左室内圧を保つための必要な左室壁の張力は、左室の直径を減ずることにより減じることが出来る。その後本術式は世界各地で主として重症拡張型心筋症例に対して行われはじめた<sup>3)-5)</sup>。本術式は移植に比べて心機能改善程度が劣ることからいまだに賛否両論あるが、心臓移植不可能な場合の選択肢のひとつとして重要な位置を占めている。

手術方法の概略は、心拍動下または心停止下に左室心尖部を脱転、僧帽弁の前後乳頭筋附着部を想定し左室心尖部より切開開始、内部を観察しつつ心尖部付近は幅広く、両側は乳頭筋附着部まで、心基部側は僧帽弁後尖中央近くまでの心筋を涙滴状に切除する。僧帽弁閉鎖不全症の合併があれば、弁形成術や弁置換術などの処置を行う。その後心筋を縫合する。手術としては比較的単純な術式である。

表1 バチスタ手術4例の術前状態を示した。

Case	Age/Sex	BW(kg)	NYHA	CTR(%)	LVDd mm (%)	EF(%)	%LVEDV (%)	LVEDP or PCWP(mmHg)	BNP (pg/mL)	MR/TR	Inotrops	Ventilator
1	8m/F	5.4	IV	73	54, 218%	10	-	12	1400	Moderate/ trivial	DOA5r, DOB5r	(-)
2	3y5m/M	12.0	III	75	59, 184%	17	560	13	1290	Moderate/ trivial	(-)	(-)
3	2y2m/F	7.5	IV	76	60, 215%	12	614	20	1300	Moderate/ mild	DOA3r, DOB3r	Preope. 5days
4	2y5m/F	9.8	III	72	60, 198%	22	482	30	4000<	Severe/ moderate	(-)	(-)

BW, Body weight; NYHA, New York Heart Association functional class; CTR, Cardiothoracic ratio on chest roentgenogram; LVDd (%), Left ventricular end diastolic dimension on echocardiography and % of predicted normal; EF, Ejection fraction; %LVEDV, % of predicted normal left ventricular end diastolic volume on angiography; LVEDP, Left ventricular end diastolic pressure; PCWP, Pulmonary capillary wedge pressure; BNP, Serum brain natriuretic peptide concentration; MR, Mitral regurgitation; TR, Tricuspid regurgitation; DOA, Dopamine; DOB, Dobutamine; F, Female; M, Male.

### 小児期拡張型心筋症に対する バチスタ手術の現況

著者らが1998年に8ヵ月女児に対するバチスタ手術を施行する時点で、乳幼児に対する本術式の報告は検索した範囲ではなかった。小児期拡張型心筋症に対するバチスタ手術は我々の第1例の報告<sup>6)</sup>以来、これまで数例の報告がある。Bergerらの報告<sup>7)</sup>はエディターから必ずしも好意的には受け止められていない<sup>8)</sup>。Vricellaらの症例<sup>9)</sup>は12ヶ月後心臓移植を受けている。Chiuらの症例<sup>10)</sup>も7ヵ月後心臓移植を受けている。なお左室縮小形成術の国際レジストリーによると、10歳以下は1999年の第1回国際登録報告<sup>4)</sup>では4例、2000年の国際レジストリー<sup>11)</sup>では7例であった。

### 我々の経験例

著者らはこれまで他院の症例で関与した1例を含め計4例を経験した。各例の術前状態は表1に示した。これらの症例の詳細は報告してあり<sup>6), 12)–15)</sup>、ここでは概要を提示する。

**Case 1:** 8ヶ月女児。生後5ヶ月時体重増加不良、乾性咳嗽が出現した。胸部X線で著明な心拡大を認め心エコーでは心筋炎、心筋症を疑われ入院。心筋生検から拡張型心筋症と診断され強力な

抗心不全治療を行ったが生後8ヶ月になって尿量減少、トランスアミナーゼの上昇、アシドーシスが出現するなど急速に心機能が悪化したため、緊急手術とした。

術後管理の方針としてどのような経過をたどるか前例がなかったため、完全鎮静として人工呼吸器管理とした。カテコールアミンは通常量より多く使用、混合静脈血酸素飽和度(SvO<sub>2</sub>)の動きを見ると、体外循環開始前は28～32%、術直後はそれより低下しており、当日の夕刻には25%前後であったが、第1病日から第4病日にかけて次第に上昇し、第4病日人工呼吸器から離脱した。なおこの間血圧、尿量、エコー上の左室径、駆出率などは良好であった。以上、本例では一見バイタルサインは良好でも低心拍出状態が予想以上にあり、これが数日の単位で改善することが解った。程度の差はあれ、このような術直後の経過は全例にあり、SvO<sub>2</sub>連続モニターの重要性と人工呼吸器からの離脱を急がないことが重要と思われた。

**Case 2:** 3歳5ヶ月男児。1ヶ月時に心室中隔欠損症(VSD)と診断され、2歳時に紹介される。術前心胸郭比は60%、左室造影上拡張末期容積は正常予測値の350%であった。3歳時にVSDパッチ閉鎖術を施行、問題なく退院したが、2ヶ月後に腹痛、嘔吐を主訴として緊急入院、胸部X線上心胸郭比69%と著明な心拡大を認めた。抗心不全治療をする一方心臓カテーテル検査、心筋生

検にて拡張型心筋症と診断，3ヶ月間強力な内科的治療をするも心胸郭比はむしろ増加し，内科的治療の限界と考えた．両親が心臓移植を希望されなかったため待機的手術とした．

本例では術後6ヶ月ころから明らかな改善が得られ，術後5.5年の現在NYHA I度となっている．本例での術前術後カテテルデータの推移をみると，術前の左室拡張末期圧は14mmHgであったが，術後6ヶ月，1年では21mmHgと上昇していた．しかし3.7年時では14mmHgと著明に低下していた．一般にバチスタ手術は心収縮能を改善するが，拡張能は不変または悪化とされているが，本例では拡張能も明らかに改善していると考えられ，根治的治療となった可能性がある．

**Case 3**：2歳2ヶ月女児．染色体異常による精神身体発育遅延あり．1歳時にVSD閉鎖術が行われ，術後経過良好であったが，その後1年，次第に心不全が増強してきた．諸検査にて拡張型心筋症と診断され，内科的治療に抗することから両親は心臓移植を希望されたが，移植リストにのることは難しいとされた．心不全がさらに増悪，バチスタ手術も考慮されたが当初踏み切れず，強心剤と人工呼吸器の補助が必要となった段階で緊急手術が選択された．術前より拡大した左房のため，左主気管支が狭窄を起こしていた．本例はこのため術後人工呼吸器より離脱できず，ここにステントを留置して離脱に成功した．しかし術後2週で突然の大量気道内出血により死亡した．

**Case 4**：2歳5ヶ月女児．生下時より右心負荷所見と左室駆出率の低下あり，諸検査にて拡張型心筋症と診断された．種々な内科的治療を行ったが，たびたび心不全が悪化，計9回の入退院を繰り返した．成長ホルモン療法後の検査では左室拡張末期容積は正常の482%，左室駆出率22%，僧帽弁閉鎖不全が高度で左室拡張末期圧は30mmHgと高値であった．心胸郭比72%，エコー上左室拡張末期径60mmと左室の縮小も得られなかった．両親は移植を希望されず，バチスタ手術を選択した．本例は術後2.5年を過ぎ，一旦減少した僧帽弁閉鎖不全が増強したため術後3年時に僧帽弁置換術を追加，その後1年良好に経過

している．

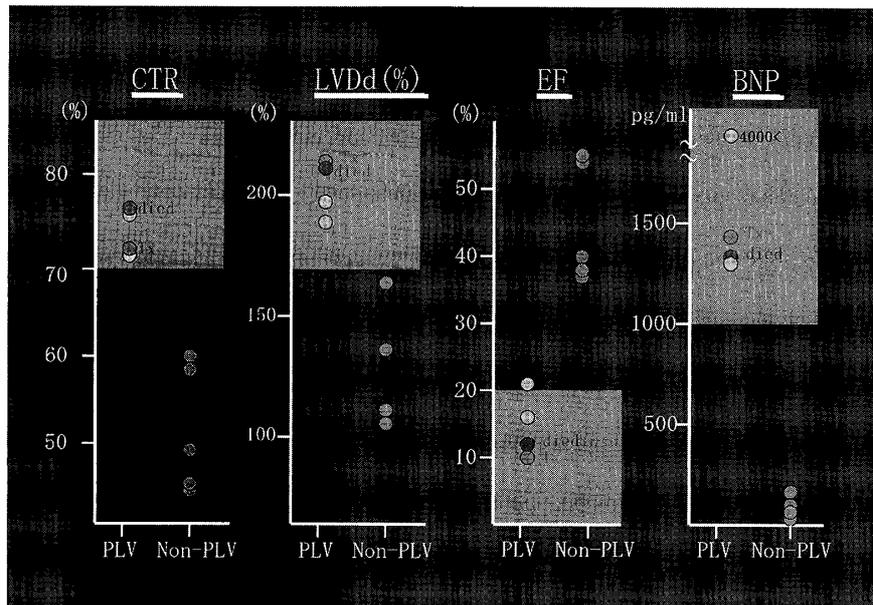
以上の4例の術後経過をみると，術直後は心胸郭比も著明に改善し，1週間程度で手術侵襲よりかなり回復するが，通常の根治的な手術ではないため，2～4週にかけても特に嚴重な心不全対策を続ける必要がある．Case 1, Case 2, Case 4とも2～3ヶ月にかけて一度心不全が悪化した，Case 2, Case 4では嚴重な水分管理のもと体重を増加させないことにより，以後心機能の改善が再び得られた．Case 1ではこの時期体重が術直後の4.9kgから5.9kgへと増加したために心不全が増悪，術後6ヶ月時に準緊急の心臓移植をせざるを得なくなった可能性は否定できない．現在移植後5.5年を過ぎ，順調に経過している．

前述のごとくバチスタ手術では術後収縮能は改善するが拡張機能は一時的に増悪する可能性がある．我々の経験からは特に術後2～3ヶ月ころの左房圧の上昇，肺うっ血の出現には注意する必要がある．このように術後長期の嚴重な管理が必要であり，入院期間は術後6ヶ月以上必要と思われる．

#### 小児期拡張型心筋症に対する Batista手術の適応

著者らは短期間に3例のバチスタ手術を経験したが，ほぼ同様な期間である1997年から2000年までの間に山梨医科大学小児科にて他に5例の拡張型心筋症を経験している．これらはバチスタ手術の適応がないと判断し内科的治療または僧帽弁閉鎖不全症に対して弁置換術を行った．そこでバチスタ手術の4例と非バチスタ手術の5例につき，手術適応決定のための非侵襲的パラメーターとして心胸郭比，エコー上の左室拡張末期径比率，左室駆出率，血清中のBNPを選び比較検討した．その結果いずれのパラメーターとも明らかな差異が見られた(図1)．

以上の経験からは，臨床的にはNYHA III度以上で，入院して利尿剤などの点滴投与を必要とする段階で考慮し，カテコールアミンが少量でも必要となったら早期に考慮し，さらに人工呼吸器が



Differences in the cardiothoracic ratio (CTR,  $p<0.001$ ), percentage of predicted normal left ventricular end diastolic dimension (LVDd (%),  $p<0.01$ ), ejection fraction of the left ventricle (EF,  $p<0.01$ ), serum brain natriuretic peptide concentration (BNP,  $p<0.02$ ) between patients who did and did not undergo partial left ventriculectomy. PLV, Partial left ventriculectomy group; Non-PLV, Medically managed group; Tx, Heart transplantation; died, Operative death.

図1 バチスタ手術の4例と非バチスタ手術の5例につき、手術適応決定のための非侵襲的パラメーターとして心胸郭比、エコー上の左室拡張末期径比率、左室駆出率、血清中のBNPを選び比較検討した。その結果いずれのパラメーターとも明らかな差異が見られた。

必要となる前に決断すべきと思われた。検査上は心胸郭比70%以上、エコー上左室拡張末期径170%以上（左室造影上拡張末期容量400～500%以上）、左室駆出率20%以下、BNP1000pg/ml以上などが適応の目安と考えている。なお心筋シンチグラフィは全例に行い、心筋の部位別差異を見ておく必要がある。またエコー上局所の心筋の動きも参考となる。今後このような部位による差も手術適応、術後回復の程度の予測などに有用となる可能性がある。

社会的には両親が心臓移植を望まない場合に他の選択として提示する、また染色体異常などにより移植リストに載せることが難しいとされた場合にも適応をより積極的に考慮してよいと考えている。

#### 小児期拡張型心筋症に対するバチスタ手術の意義と問題点

著者らの経験から少なくともバチスタ手術は、①心臓移植へのブリッジとなる、②移植以外の治療法として延命がはかれる、③症例によりほぼ根治的な治療となる可能性がある。特に「心臓移植されていない」状態にあることは、移植後の免疫抑制剤に関する合併症等を考えると決定的に有利と思われる。また将来の移植の可能性もカードとしてあることへの安心感もありうる。

しかしながら本手術は特に小児期拡張型心筋症に対して国内においても国外においても依然として普及しているとはいえない。その最大の要因は小児循環器医、外科医のみならず、家族も漠然としたバチスタ手術に対する不安を持っているのではないかと推定している。その原因として、①機

能改善の機序が常識から想像しにくい, ②高度に重症となつてから手術を決断すると手術死亡率が高くなり良い印象がない, ③心機能の改善が移植より劣る, ④術後の改善に相当な時間がかかる, ⑤成長, 発育の過程にある小児に対して本術式を適応する不安, などをあげたい. なお僧帽弁逆流がどの程度心機能に影響しているのか, 術式は Alfieri 法でよいのか, さらに逆流を阻止することと左室の縮小をはかることがそれぞれどの程度心機能回復に寄与するのかなどの点は今後さらに検討する必要がある.

以上, 小児期拡張型心筋症に対するバチスタ手術の4例を中心に手術適応を含め報告した. 全国調査結果にあるように本疾患にて苦しんでいる患児と家族は多数おられる反面, 根治的とされる心臓移植の恩恵が受けられる例は少なくまたそのハードルは高く, 術後の様々な問題も依然として多い. 我々が経験したバチスタ手術の4例から得られたデータから, 本術式の正しい評価を行って頂ければ幸いである.

追記: 2004年3月にも上記手術適応に該当する2歳児例に手術を施行した. 術後1ヶ月, 順調に経過している.

### 参考文献

- 1) 西川俊郎, 佐地 勉, 井埜利博, 原田研介, 門間和夫, 松田 暉, 安井久喬, 越後茂之: 小児期心筋症の全国調査結果. 日小循誌 16: 223, 2000.
- 2) Batista RJV, Santos JLV, Takeshita N, Bocchino L, Lima PN and Cunha MA: Partial left ventriculectomy to improve left ventricular function in end-stage heart disease. J Card Surg 11: 96, 1996.
- 3) Kawaguchi AT, Linde LM and Editors: Partial left ventriculectomy. Its theory, results and perspectives. Amsterdam: Elsevier; 1998.
- 4) Kawaguchi AT, Linde LM and Editors: Partial left ventriculectomy. Recent evolution for safe and effective application. Amsterdam: Elsevier; 1999.
- 5) Kawashima Y, et al: Symposium on cardiac volume reduction, part I. J Card Surg 16: 2-71, 2001. Part II. J Card Surg 16: 89-169, 2001.
- 6) Yoshii S, Hosaka S, Takahashi W, Amano H, Abraham SJK, Kaga S, Tada Y, Sugiyama H and Yanai J: Partial left ventriculectomy in an infant with dilated cardiomyopathy. J Thorac Cardiovasc Surg 117: 616, 1999.
- 7) Berger S, Tweddell JS, Frommelt PC and Weinhaus L: Partial left ventriculectomy for dilated cardiomyopathy in a newborn. J Thorac Cardiovasc Surg 117: 1017, 1999.
- 8) del Nido PJ: Editorial. Partial left ventriculectomy for dilated cardiomyopathy in children. J Thorac Cardiovasc Surg 117: 918, 1999.
- 9) Vricella LA, Gundry SR, Larsen RL and Bailey LL: Successful myocardial volume reduction in a 9-month-old infant. Ann Thorac Surg 69: 1253, 2000.
- 10) Chiu SN, Wu MH, Wang JK, Lin JH, Chen YS, Hsu RB, Jou NK, Lue HC and Chu SH: Heart transplantation and Batista operation for children with refractory heart failure. Jpn Circ J 65: 289, 2001.
- 11) Kawaguchi AT, Suma H, Konerts W, Popovic Z, Dowling RD and Kitamura S: Partial left ventriculectomy: The 2nd international registry report 2000. J Card Surg 16: 10, 2001.
- 12) Yanai J, Komai T, Sugiyama H, Tan T, Kitano M, Kadono T, Yoshii S, Kanazawa H and Nakazawa H: Partial left ventriculectomy for pediatric patients. In: Kawaguchi AT, Linde LM, Editors. Partial Left Ventriculectomy. Recent evolution for safe and effective application. Amsterdam, Elsevier, pp47, 1999.
- 13) Osawa H, Yoshii S, Hosaka S, Suzuki S, Kaga S and Tada Y: Partial left ventriculectomy in a 3-year-old boy with dilated cardiomyopathy. Jpn J Thorac Cardiovasc Surg 48: 590, 2000.
- 14) Yoshii S, Suzuki S, Hosaka S, Osawa H, Takahashi W, Samuel JK Abraham, Tada Y, Sugiyama H, Tan T and Kanazawa H: Partial left ventriculectomy in pediatric end-stage dilated cardiomyopathy. Jpn J Thorac Cardiovasc Surg 50: 235, 2002.

- 15) Yoshii S, Hosaka S, Suzuki S, Osawa H, Akashi O, Tada Y, Sugiyama H, Hoshiai M, Tan T, Kadono T and Kanazawa H: Indication for partial left ventriculectomy in pediatric dilated cardiomyopathy. Circ J 66: 337, 2002.

**司会 (林)** 心筋のエネルギー消費ということを考えてみますと、一番はもちろん圧仕事ですが、それにも増してその次の容積仕事はかなりある。これをコントロールすることで慢性心不全の治療を目指した、外科的に目指したのがこういった左室縮小手術ということになるかと思えます。どなたかコメント・ご意見・ご質問ございますでしょうか。先生、この中ではわずかしか触れられなかったと思うんですが、たぶん慢性心不全、あるいは拡張型心筋症含めてですね、増悪の因子の中にMRの関与があるかと思えます。で、このMRをどういう風にコントロールするか、それをコントロールすることによって、また慢性心不全の改善にどのように寄与していくかという考え方は、こういった左室縮小手術との関係で、あるいは別個に、外科的には今どういう風な状況になっているんですか。

**吉井** MRが悪さをしているのか、DCMで拡張しているのが悪さをしているのかというのはなかなか難しい問題で、鶏と卵みたいな関係もあるかもしれません。ただ、やはりEFがたぶん一番簡単で、しかも分かりやすい指標かなと思えます。僕らとしてはEF 20%以下で左室ボリュームがある程度の大きさ、正常の400から500%以上、LVDDにすると160から170%オブ・ノーマルなんですけども、それ以上であればもちろんMRも含めて修復することにして

おります。今回提示した症例の中でDCMでMRが強くて、MVRだけをやった方が一例だけnonPLVグループにありますけども、その方はEF 40%だったんですね。ですから左室縮小の効果はおそらく無いだろうということでMVRをやりました。それは大人も同じ範疇であるという風に思います。常識的な範囲で、やはりMRの方が強くなっているということであれば、MRを止めることはボリュームをかなり減らしてくれる効果が期待できますので、心筋がある程度保たれていれば、そちらの方を考えた方がいいんじゃないかなと思います。ちょっと正確なお答えにならないかもしれませんが。

**司会 (林)** Batistaの手術後、小児ですから心臓の発育はどんな風な感じですか。

**吉井** 5年半経って元気になっている子供さんもいますので、それはやはりちゃんと発育するんですね。で、もうちょっと時間あれば詳しくお話できるかと思うんですけど、結局DCMでも手術しなくても元気な方々、子供さんはいらっしゃるわけですね。その方は当然のように発育しています。あまりに拡張した心室を少し戻してあげることによって、そのグループに入ることができれば、今度はその人たちと一緒に当然心臓もそこそこ発育してくれてるという風に、僕らとしては大雑把に理解しております。

**司会 (林)** 他に何かございますでしょうか。よろしいでしょうか。先生どうもありがとうございました。それでは最後の演題、第五席に進ませさせていただきます。第一内科の加藤先生、「虚血性心疾患に対する血管新生療法」よろしくお願いたします。