

89 例のデータで、臨床的に意義があったと判断された例は48%にすぎなかった (図10)。

1) Decrease in RV pressure	29	
2) Improved contralateral PH	4	48%
3) Increase in PA size	8	
4) Avoided surgical PA plasty	1	
5) Improved symptoms	1	
<hr/>		
6) Milder stenosis (Improved lung scan)	38	43%
7) Re-op postponed	8	9%

145例のデータでは、臨床的に意義があったと判断された例は61%にすぎなかった(図11)。

Clinical Success of Balloon Angioplasty

	Pts	Success
Before biventricular repair	8	6
After biventricular repair	119	71
(After Jatene operation	68	43)
Before Fontan operation	13	9
After Fontan operation	5	3
Total	145	89 (61%)

形態的には 73%で成功と判断された (図12)。

Successful Balloon Angioplasty

Stenosis	Procedures	Success
Bifurcation	10	80%
Mid-branch	15	53%
Hilar PA	9	89%
Lobar PA	3	100%
Total	37	73%

[成果の活用・提供]

今回の研究で、肺動脈末梢狭窄に対するカテーテル治療はの成績は悪く、その成功率は50-73%にすぎないことがわかった。このデータにもとづいて、治療指針の作成が可能である。指針が作成されれば、本疾患を持つ子どもや成人にとって最適な治療法、管理法が施され、疾患克服のために寄与することができる。

最終的に、最適な治療、管理指針を作成する予定である。

知的財産権の出願、登録状況

特許取得

なし

実用新案登録

なし

その他

なし

厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患等政策研究事業)

分担研究報告書

フォンタン手術に到達しなかった単心室血行動態患者の病態と予後

研究分担者 中西敏雄

東京女子医科大学循環器小児科 教授

研究要旨

肺動脈低形成症候群は、先天的に主肺動脈が無いか極めて低形成の症候群で、合併奇形に主要体肺側副血管、多発性末梢性肺動脈狭窄、心室中隔欠損、三尖弁閉鎖、単心室などを含む。発症原因は不明である。本研究の目的は、肺動脈低形成症候群の患者を登録し、病態把握、自然歴の把握、手術法と手術時期、予後に関するデータ分析を多施設共同で組織的、体系的に行うことである。

本症候群では両心室を使う手術が不可能な単心室血行動態疾患では、肺動脈が低形成だと、フォンタン手術も不可能で、短絡術のまま、ないしグレン手術のまま、一生を過ごさなければならぬ患者が存在する。本研究では、フォンタン手術に至らない患者のQOLについて調査した。

最近 5 年間の合併症の頻度では、未手術の患者、短絡術のみ、グレン手術のみの群で、不整脈、血栓塞栓症の頻度が高かった。グレン手術のみの群で QOL が低い傾向があった。グレン手術でとどめた場合には、成人後の QOL が低くなる可能性がある。

【背景】

肺動脈低形成症候群は、主肺動脈が無いか極めて低形成で、主要体肺側副血管、肺動脈低形成、多発性末梢性肺動脈狭窄を含む。多くは心奇形を合併し、ファロー四徴症、三尖弁閉鎖症、肺動脈閉鎖症、右室低形成症候群、総動脈幹症などが合併することがある。チアノーゼなど多様な臨床症状を呈

する原因不明の症候群である。希な難治性疾患で、未だ効果的な治療方法は未確立である。心血管疾患は重症で、予後不良である。患者はたとえ生存しても、心不全や発達遅延により生活面への長期にわたる支障を残す。最良の治療方法は未確立で、病態、最適な手術の組み合わせ、手術時期、手術のリスク、術後の予後について、今までに

大規模な調査は行われてこなかった。本症候群では両心室を使う手術が不可能な単心室血行動態疾患では、肺動脈が低形成だと、フォンタン手術も不可能で、短絡術のまま、ないしグレン手術のままで、一生を過ごさなければならない患者が存在する。本研究では、フォンタン手術に至らない患者のQOLについて調査した。

【研究目的】

本研究の目的は、肺動脈低形成症候群の患者を登録し、病態把握、自然歴の把握、手術法と手術時期、予後に関するデータ分析を行うことである。本症候群では両心室を使う手術が不可能な単心室血行動態疾患では、肺動脈が低形成だと、フォンタン手術も不可能で、短絡術のまま、ないしグレン手術のままで、一生を過ごさなければならない患者が存在する。本研究では、フォンタン手術に至らない患者のQOLについて調査した。

【研究方法】

後方視的研究：分担研究者施設において、過去10年間のケーススタディーを行った。肺動脈低形成症候群で、フォンタン手術も不可能で、短絡術のまま、ないしグレン手術のままでフォローしている患者の病歴簿を調べ、病態、心奇形の組み合わせ、手術法、手術成

績、予後、合併奇形の頻度、全身症状の種類と頻度を調べた。

【研究体制】

本症候群患者を診療している施設による疫学研究を行った。

【倫理面への配慮】

倫理審査委員会の承認の基に、後方視的に診療録からデータを収集した。

【平成26年度の研究成果】

肺動脈低形成症候群で、三尖弁閉鎖や肺動脈弁閉鎖では、新生児期の短絡術について、乳児期にはグレン手術が施行され、グレン手術生存者では、1-2歳でフォンタン手術が施行されていた。フォンタン手術到達は全体の80%にすぎなかった。

単心室血行動態で、未手術の患者 13 名、短絡術のみ 15 例、グレン手術のみ 9 例、同時期のフォンタン手術後 34 例について調べた (図 1)。酸素飽和度はグレン手術後が最も低く、フォンタン術後が高かった。

Patients Characteristics

variables	Natural	Palliation	Glenn	Fontan	Pvalue
Number of patients	13	15	9	34	
Gender(male/ female)	8/5	8/7	6/3	17/17	p=0.62
Age(range)	39±4 (30-45)	31±6 (20-39)	37±11 (25-58)	32±6 (21-46)	p=0.002*
ventricle(R/L)	6/7	10/5	1/8	16/18	p=0.07
heterotaxy	6(46%)	2(13%)	0(0%)	7(21%)	p=0.04*
SpO ₂	82±5%*	82±4%*	74±6%*	94±2%*	p<0.0001*
Numbers of operation	0	1.8	1.9	2.1	
Age at the last operation	-	8±7	14±8	15±9※	
duration after the last operation(years)	-	22±8	23±6	16±9※	

※TCPC conversion : 6 mts

腎機能はグレン手術後が最も低く、フォンタン術後が高かった（図2）。

Patients Characteristics

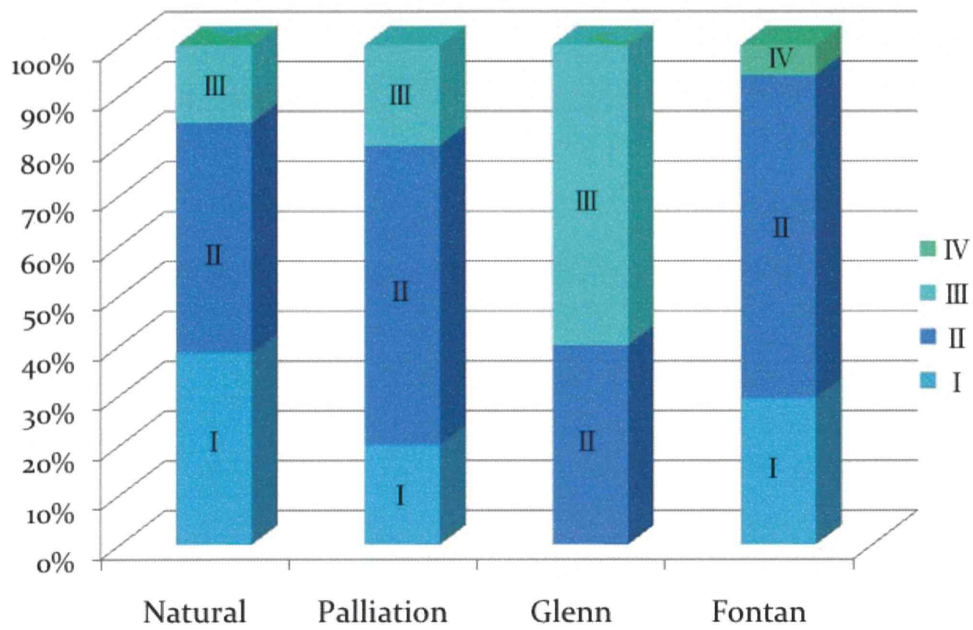
variables	Natural (n=13)	Palliatio n (n=15)	Glenn (n=9)	Fontan (n=34)	Pvalue
Ht(%)	56±6*	59±8*	56±7*	46±5*	p<0.001*
Plt(×10 ⁴ /μl)	16.0±4.0	14.9±5.3	13.7±3.6	17.3±4.9	p=0.15
Alb(g/dl)	4.2±0.4	4.1±0.3	3.9±0.5	4.4±0.6	p=0.09
Cre(mg/dl)	0.90±0.3	0.87±0.4	1.0±0.3	0.78±0.15	p=0.16
est GFR (ml/min/ m ²)	77±13	77±21	59±17*	83±17*	p=0.0095*
UA(mg/dl)	6.4±0.3	6.7±1.2	6.5±1.9	6.2±1.6	p=0.78
γGTP(IU/L)	60±70	44±42	90±115	97±58	p=0.07
T-Bil(mg/dl)	1.5±0.5	1.6±0.6	1.7±1.0	1.2±0.5	p=0.10
BNP(ng/dl)	182±247	312±470	341±288	156±145	p=0.20

Complications in last 5 years

	Natural (n=13)	Palliatio n (n=15)	Glenn (n=9)	Fontan (n=34)	P value
Arrhythmias	5(38%)	8(53%)	6(67%)	15(44%)	p=0.55
Thrombo-embolic Events	3(23%)	2(13%)	1(10%)	0	p=0.06
Infective Endocarditis	1(7%)	0	1(10%)	0	p=0.19
Gout	1(7%)	0	0	0	p=0.21
Hemoptysis	0	2(13%)	0	2(6%)	p=0.39
Protein Losing Enteropathy	1(7%)	1(6%)	0	1(3%)	p=0.77
Cholelithiasis	0	0	1(10%)	0	p=0.07
Liver fibrosis	0	1(10%)	1(10%)	10(29%)	p=0.05
SOL in Liver	0	0	0	7(21%)	p=0.03*

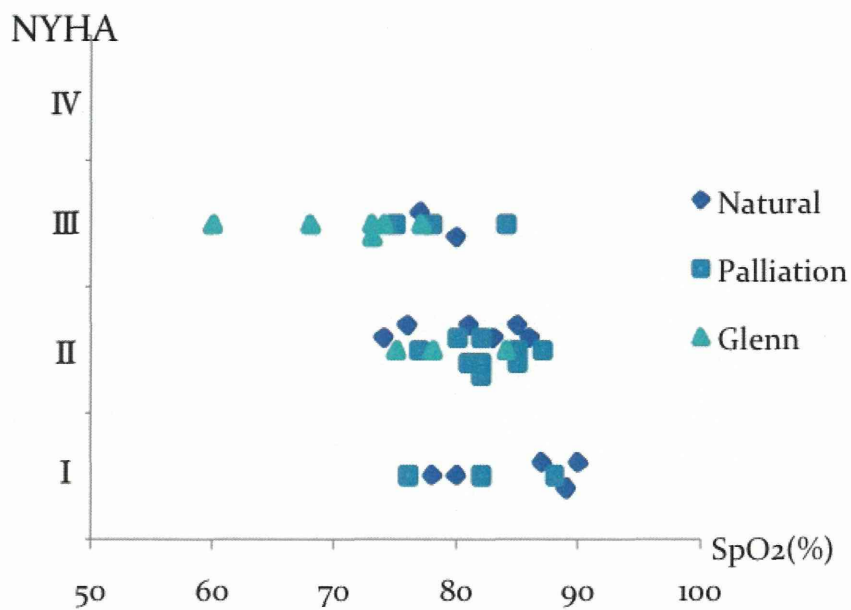
最近5年間の合併症を示す(図3)。肝障害をフォンタン群で有意に高く認めた。他の合併症に有意差は認めなかった。未手術の患者、短絡術のみ、グレン手術のみの群で、不整脈、血栓塞栓症の頻度が高い。

NYHA functional classification



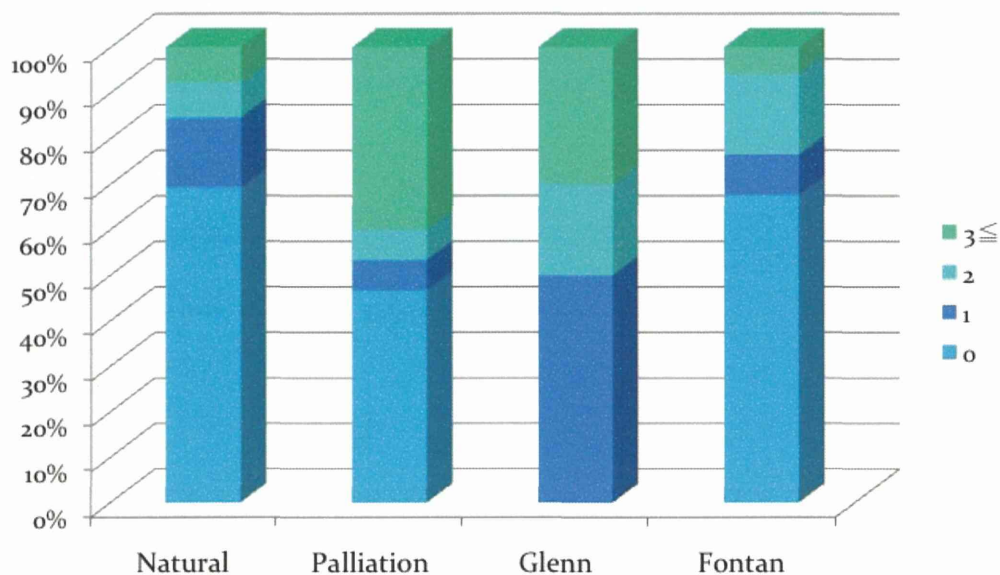
NYHA 機能分類を示す (図 4)。グレン手術のみの群が有症状の率が高かった。

Comparison between NYHA and SpO2



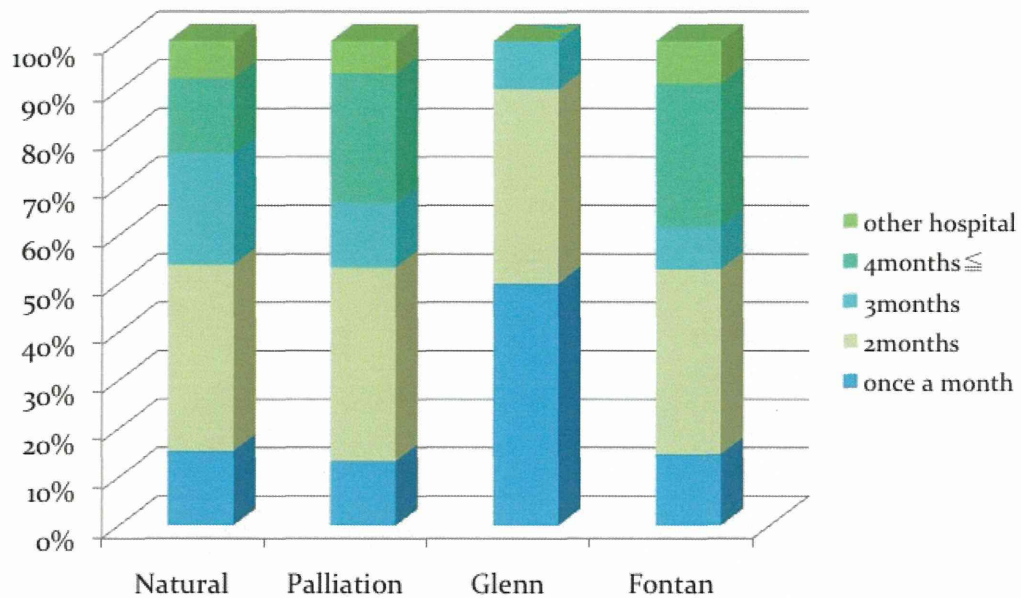
NYHA 分類と 酸素飽和度の関係を示す (図 5)。グレン手術後は酸素飽和度が低く、有症状である。

Number of Admission in last 5 years



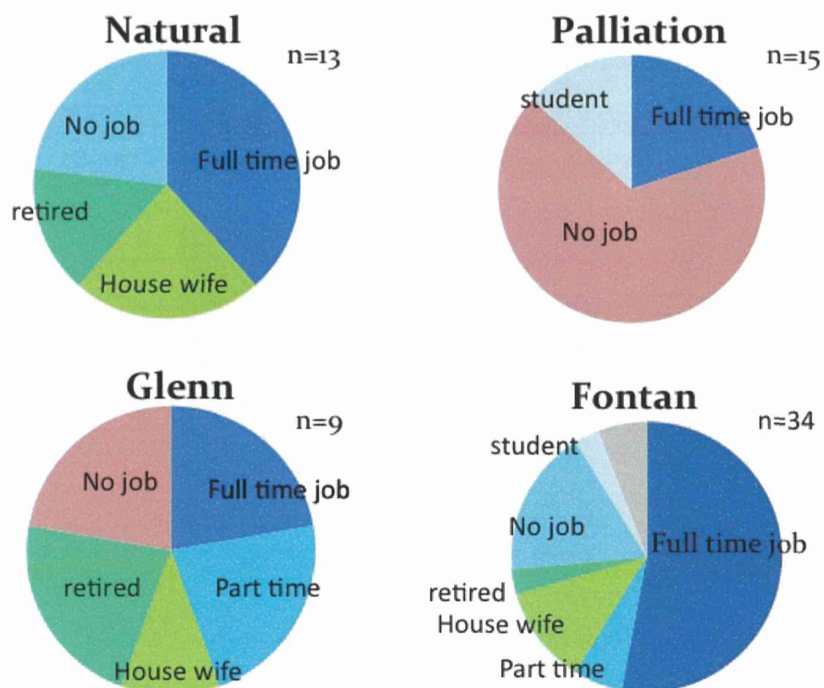
最近5年間の入院回数を示す（図6）。やはり グレン手術後の患者で入院頻度が高かった。

Frequency of Outpatient Clinic



外来受診頻度を示す（図7）。やはり グレン手術後の患者で外来受診頻度が高かった。

Occupation



職業を示す (図 8)。フォンタン後で full time が多かった。短絡術後で無職が多かった。

6. 成果の活用・提供

今回の研究は、寿命まで調べるには至らなかった。フォンタンに至らない患者ではチアノーゼを持ったままでの生活になる。不整脈、血栓塞栓症の頻度が高い。それでも職業を持ち生活をしている姿がうかがえる結果であった。最終的に、最適な治療、管理指針を作成する予定である。

Ⅲ 参考資料

肺動脈が細いファロー四徴症に対する心内修復術後 遠隔期の心胸郭比の検討

東京女子医科大学日本心臓血圧研究所小児科

辻 徹 中西 敏雄 中沢 誠 門間 和夫

キーワード：ファロー四徴症，肺動脈，心拡大，心胸郭比

要 旨

一期的心内修復術を施行したファロー四徴症患者119例の術前の肺動脈の太さ (PA index) と術後最低3年経過後の胸部レ線上心胸郭比 CTR について検討した。手術時年齢，手術からの経過年数，パッチの種類，PA index で分類した群の CTR を比較すると，弁輪を越えたパッチを使用した群と，PA index 180未満の群で CTR が有意に大きかった。また術前 PA index が180未満であった11例中9例 (82%) が術後 CTR が0.57以上であったのに対し，180以上であった108例中 CTR が0.57以上であった症例は29例 (27%) にすぎず，心拡大の頻度に有意差を認めた。以上の結果は PA index が小さい症例は心内修復術後遠隔期に心拡大を呈する率が高いことを示唆する。

はじめに

肺動脈が低形成のファロー四徴症 (TOF) に対する外科的治療は未だ議論のあるところである。肺動脈の太さにかかわらず症状のある TOF に対しては新生児期でも一期的に心内修復術を施行している施設もある¹⁾²⁾。また乳児期までのチアノーゼの強い TOF または肺動脈低形成の TOF に対しては体動脈-肺動脈シャント術をまず行い，身体および肺動脈の成長を待って2~6歳頃心内修復術を施行している施設もある³⁾⁴⁾。また，体動脈-肺動脈シャント術の代わりにバルーン肺動脈弁拡大術 (BPV) を施行する施設もある⁵⁾⁷⁾。肺動脈が比較的細い症例に対し一期的に心内修復術を行った場合の長期予後は不明である。肺動脈が細い症例に対する心内修復術の遠隔期術後状態を知ることが，乳児期の TOF の治療方針を組み立てる上で重要である。今回，我々は当院にて一期的心内修復術を施行した TOF 患者の術前の肺動脈の太さ (PA index, 文献8) と術後最低3年経過後の心臓の大きさ (胸部レ線上心胸郭比) について検討したので報告する。

方 法

対象は，1983年1月より1988年12月までの6年間に当院にて TOF に対し一期的に心内修復術を施行し，当院外来にて最低3年以上経過観察している119例である。なお肺動脈閉鎖例，何らかの姑息術を以前に施行した症例，肺動脈弁欠損合併例，術後心室中隔パッチ閉鎖部よりの残存短絡が有意の症例，術後肺動脈狭窄の残存のためバルーン拡大術を施行した症例，術後完全房室ブロックなど血行動態に影響を及ぼす不整脈合併例，冠動脈異常のため Rastelli type (右室-肺動脈間を人工血管で結合) の手術となった症例は除外した。32人に弁輪をこえないパッチを用い右室流出路を拡大，87人に弁輪をこえたパッチ拡大術を施行した。手術時年齢は平均54±24カ月 (6カ月から137カ月) であった。

肺動脈径の指標として PA index を，Nakata⁸⁾の方法を用いもとめた。即ち左右の肺動脈の直径を上葉枝ができる直前で測定し断面積の和を体表面積で除した (正常値は330±30)。今回の研究では PA index を180で区切り，それ未満を“肺動脈が細い”とした。理由は PA index が180未満の症例は術直後心不全を呈する率が高く，カテコラミンの使用量が多かったためである⁹⁾。

心胸郭比は0.57以上を心拡大ありとした。Caffey の

(平成5年3月11日受付) (平成5年9月10日受理)

別刷請求先：(〒162) 新宿区河田町8-1

東京女子医大心研小児科 中西 敏雄

教科書によれば⁹⁾、今回対象の4歳以上の小児の正常値は平均0.45、0.40~0.52が正常範囲である。

統計：値は平均±標準偏差で表わした。比率の差の検定には χ^2 検定を用いた。2群間の平均の差の検定にはStudentのt-testを用いた。p<0.05の場合を有意差ありとした。

結 果

1. 患者のプロフィール：今回の研究対象患者の最終外来時年齢は平均124±33カ月（50カ月から210カ月）、術後平均69±21カ月（36カ月から111カ月）経ていた。

術前のPA indexは87から560（平均280±94）であった。術前PA indexが180未満であった症例は119例中11例であった。この11例の手術時年齢は平均2.4±1.5歳（6カ月～5歳）、他の108例の手術時年齢は平均4.7±1.8歳（8カ月～11歳）で2群間に有意差を認め、PA indexが180未満の11例全例と、PA indexが180以上の108例中76例に弁輪をこえたパッチ拡大術を施行した。

2. 心胸郭比：術後CTRは平均0.54±0.05（0.44から0.69）であった。手術時年齢、手術からの経過年数、パッチの種類、PA indexで分類した群のCTRを表1に示す。弁輪を越えたパッチ使用群とPA index 180未満の群でCTRが有意に大きかった。

術後CTRとPA indexの関係、および弁輪を越えたパッチの有無を図1に示す。CTRが0.57以上を示し

表1 様々なカテゴリーで分類したときの心胸郭比の有意差

カテゴリー	区 別	n	心胸郭比
1. パッチの種類	弁輪を越えないパッチ	32	0.51±0.04
	弁輪を越えたパッチ	87	0.55±0.04*
2. 手術時年齢	2歳未満	15	0.57±0.05
	2—6歳	80	0.54±0.05
	7歳以上	24	0.53±0.03
3. 手術後経過年数	3—5年	68	0.55±0.05
	6年以上	51	0.54±0.04
4. 肺動脈径	PA index 180未満	11	0.59±0.05*
	PA index 180以上	108	0.53±0.04

*：同じカテゴリー内の他の値より有意に大きかった。

た症例は38例認められた。そのうち術前PA indexが180未満であった症例は9例、180以上であった症例は29例であった。心拡大のある38例中34例が弁輪を越えたパッチを用いていた。

また術前PA indexが180未満であった11例中9例（82%）が術後CTRが0.57以上であったのに対し、180以上であった108例中CTRが0.57以上であった症例は29例（27%）にすぎず、心拡大の頻度に有意差を認めた。

弁輪を越えたパッチの群の方が弁輪を越えないパッチ群よりCTRは大きい傾向があったので（表1）、弁輪を越えたパッチを用いた87例についてPA indexの大小で心拡大の有無を検討した。PA indexが180未満であった11例中9例が術後CTRが0.57以上であった

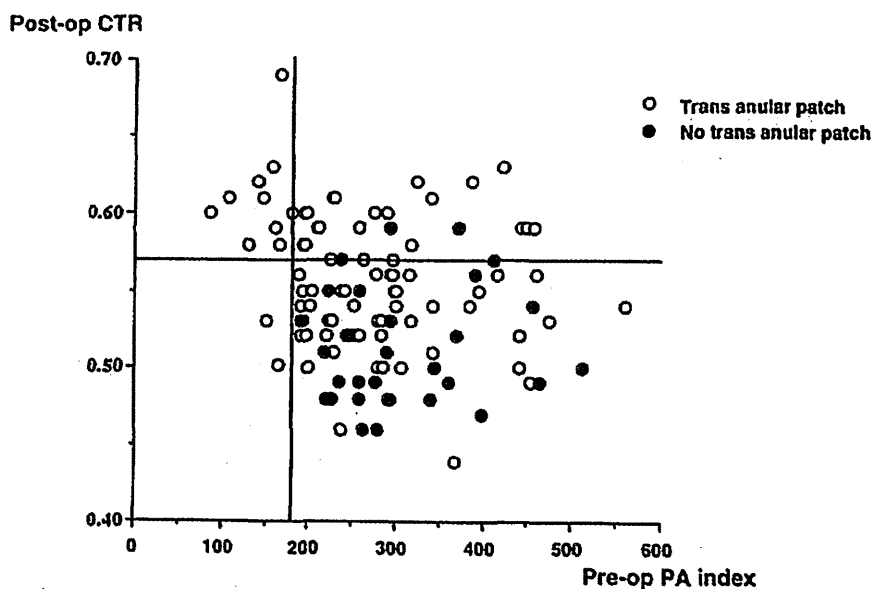


図1 術前肺動脈径（PA index）と術後心胸郭比（CTR）の関係。○：肺動脈弁を越えたパッチ、●：肺動脈弁を越えないパッチ。

のに対し、180以上であった76例中CTRが0.57以上であった症例は25例にすぎず、心拡大の頻度に有意差を認めた。

3. 運動制限：術前PA indexが180以上であった108例のうち6例のみ(5%)で術後運動制限が心臓病管理指導表の3D(中程度の運動は可)であり、ほぼ全例が3E禁(運動部以外の運動は可)であったのに対し、術前PA indexが180未満の11例では3例(27%)が3D、8例が3E禁であった。但し3Dの頻度に有意差はなかった。

考 察

TOFはチアノーゼ性心疾患の中で最も頻度が高い疾患である。心内修復術の死亡率は低いだけに、いかに術後遠隔期の状態を良く治すかが問われる疾患でもある。本症に対する心内修復術の時期は従来5歳前後が推奨されてきたが¹⁰⁾²⁹⁾、最近では2歳前後でも安定した手術成績が得られるようになっている^{10)~13)}。術後遠隔期の心機能に関する報告もあり、それらによれば左室拡張末期容積と駆出率は正常、右室拡張末期容積は正常より大きく(正常の130~140%)、駆出率は正常下限から低下(60~42%)という結果である^{14)~18)}。しかし肺動脈の太さとの関連について調べた報告は少なく、PA indexの小さい症例の術後遠隔期心機能については不明である。今回、我々はTOF術後遠隔期のCTRについて検討し、術前PA indexが低い症例で術後外来でのCTRが大きいことを示した。

今回我々は“心臓の大きさ”の指標として心胸郭比を用いたが、心胸郭比は右房、左房、右室、左室が重なった陰影の大きさを示しているため、心機能の指標としてはある意味ではおおまかなものである。よりspecificには右室、左室の心室機能を測定すべきであろう。しかし心胸郭比は外来で簡便に測定でき、患者のtotalな心機能を反映するものである¹⁹⁾。心胸郭比が大きいことが生命予後を含めてどれほどの不利益をもたらすかは不明で今後の問題であるが、遠隔期の運動能の低下が心拡大や肺動脈閉鎖不全と関係があるとする報告がある²⁰⁾²¹⁾。

TOFにおける心胸郭比増大は右心系の負荷をあらわすことがおおい。右心系の負荷には、1)右室流出路残存狭窄による高右室圧、それに付随する三尖弁閉鎖不全などの技術的な問題によるものと、2)肺動脈が細く肺血管床が少ないための肺高血圧による肺動脈閉鎖不全や、3)弁輪を越えたパッチによる肺動脈閉鎖不

全などのTOFに宿命的な要因に基づくものがある¹⁰⁾。今回の研究では1)の症例は除外した。

今回の研究では弁輪を越えたパッチの群の方が弁輪を越えないパッチ群よりCTRは大きい傾向があった(表1)。弁輪を越えたパッチをあてるか否かは術後弁輪狭小の為に圧差が生じるか否かの判断による。その判断は術前の心血管造影や術中の弁輪径測定に基づくが、特に乳幼児ではPA indexが小さい症例は右室流出路の発達も悪く弁輪を越えたパッチが必要となることが多い⁶⁾。従って特に乳幼児ではPA index大小と弁輪を越えたパッチの有無は切り離せない要因といえる。

PA indexが大きい症例でも弁輪径が小さい場合には弁輪を越えたパッチが必要であるが(図1)、今回の研究対象患者ではその様な場合のCTRが大きい理由は弁輪を越えたパッチに起因すると思われた。

PA indexが小さい例を含めてTOFに対し生後早期(新生児期~乳児期)に心内修復術を施行することには利点と欠点がある。利点は低酸素状態を早期にとること、それに基づく中枢神経系合併症の減少、成長発育に及ぼす良い影響、右室線維化の回避、肺血管床の成長促進などである²²⁾²³⁾。欠点は患児が小さいほど技術的な困難度が増すこと、さらにPA indexが小さい症例に対する早期手術例の遠隔成績が未だ不明であることである。ちなみにBoston小児病院の経験では新生児期に手術した27症例中5例の死亡例は全例PA indexが150以下であったという²²⁾。

多くの国内外の施設ではチアノーゼが強い新生児一乳児早期TOFないしPA indexの小さいTOFに対してはまず体一肺動脈シャント術を施行し^{10)~12)}、肺動脈を発育させた後2~6歳頃心内修復術を施行している。しかし、体一肺動脈シャント術のリスクは、全く無いわけではなく、死亡例があったり、シャントが閉塞したり、肺動脈の変形をきたしたりすることがある^{24)~27)}。

近年、肺動脈や右室流出路を增大させる目的でTOFの乳児にバルーン肺動脈弁拡大術が施行され、良好な成績が報告されている^{5)~7)}。Sreeramら⁶⁾は、67例のTOFにバルーン肺動脈弁拡大術を施行、うち35例に術後カテーテル検査を施行し、バルーン肺動脈弁拡大術成功群(24例)で、体一肺動脈シャント術を必要とした群(11例)に比し肺動脈弁輪の有為な発育が認められたと報告している。しかしSommer²⁸⁾は、Sreeramら⁶⁾の結果の解釈に関し、バルーン拡大術後β-ブ

ロッカーが必要だった患者と体一肺動脈シャント術を必要とした患者をバルーン拡大術不成功と考えれば67例中不成功は57%にのぼるとし、低酸素発作を誘発する危険性もあり、バルーン拡大術に反対の立場をとっている。我が国ではTOFに対するバルーン肺動脈弁拡大術は散発的な報告のみで³⁰⁾、系統的な報告は未だ無い。我々の施設でも現在までに4例のTOFにたいしバルーン肺動脈弁拡大術を施行したが、短期的にはチアノーゼが軽減するものの、長期的に術後の心機能に及ぼす影響に関して結論をだすには程遠い。

今回の研究はPA indexが小さい症例に対しては何らかの手段でPA indexを大きくしてから心内修復術を施行したほうが術後遠隔期心拡大の率を低下させることを示唆するが、その具体的手段についてどの方法が最良かは今後さらに検討の必要がある。さらにPA index 180以上の症例でもし弁輪を越えたパッチを避ける方法があれば(例えば乳児期早期のバルーン拡大術)それを採用したいところである。今回の研究ではPA indexを180で区切ったが、この値は外科医や施設の技術水準で異なり、また時代と共に変わるものであり絶対的な基準はないことを強調しておきたい。さらに、短期的な生死のみの成績で治療方針を決めることが再考されるべき時代であることも強調したい。

文 献

- 1) Touati GD, Vouhe PR, Amodeo A, et al. Primary repair of tetralogy of Fallot in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 99: 396—403
- 2) Gustafon RA, Murray GF, Warden HE, Hill RC, Rozar ER. Early primary repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg*, 1988; 45: 235—241
- 3) Kirklin JW, Blackstone EH, Colvin EV, McConnell ME. Early primary correction of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg*, 1988; 45: 231—233
- 4) 手塚光洋, 高梨吉則, 中田誠介, 今井康晴, 高尾篤良. Fallot 四徴症に対する短絡手術の再評価. *日胸外会誌*, 1985; 33: 1267—1274
- 5) Boucek MM, Webster HE, Orsmond GS, Ruttenberg HD. Balloon pulmonary valvotomy: Palliation for cyanotic heart disease. *Am Heart J*, 1988; 115: 318—322
- 6) Sreeram N, Saleen M, Jackson M, et al. Results of balloon pulmonary valvuloplasty as a palliative procedure in tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol*, 1991; 18: 159—165
- 7) Anjos R, Qureshi SA, Hayes A, Parsons JM, Ladusans EJ, Baker EJ, Tynan M. Effect of balloon dilatation of right ventricular outflow tract on size of pulmonary valve annulus and arteries in tetralogy of Fallot. *Br Heart J*, 1990; 64: 91
- 8) Nakata S, Imai Y, Takanasi Y, Kurosawa H, Tezuka K, Nakazawa M, Ando M, Takao A. A new method for the quantitative standardization of cross-sectional pulmonary arteries in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 88: 610—619
- 9) Caffey J. *Pediatric X-ray diagnosis*. Vol. 1, The Heart, Year Book, Chicago, 1978
- 10) Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Ventricular septal defect and pulmonary stenosis or atresia. In *Cardiac Surgery*, New York, Churchill Livingstone, 1993; 861—1012
- 11) 長津世芳, 黒沢博身, 今井康晴, 中田誠介, 河田政明, 高英成, 山岸正明, 中沢誠. 2才未満ファロー四徴症に対する Conotruncal Repair 法. *日胸外会誌*, 1991; 39: 1017—1023
- 12) Rittenhous EA, Mansfield PB, Hall DG, et al. Tetralogy of Fallot: Selective staged management. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1985; 89: 772—779
- 13) 安井久喬. ファロー四徴症根治術における肺動脈弁温存と乳児期根治手術の勧め. *臨床胸部外科*, 1990; 10: 99—104
- 14) Bove EL, Byrum CJ, Thomas FD, Kavey RW, Sondheimer HM, Blackman MS, Parker FB Jr. The influence of pulmonary insufficiency on ventricular function following repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1983; 85: 691—696
- 15) 中沢誠, 金谷真弓, 高尾篤良, 今井康晴, 本田正知, 高梨吉則, 黒沢博身, 中江世明. ファロー四徴症心内修復術後の心室特性. *心臓*, 1992; 14: 447—455
- 16) Rocchini AP, Keane JF, Freed MD, Castaneda AR, Nadas AS. Left ventricular function following attempted surgical repair of tetralogy of Fallot. *Circulation*, 1978; 57: 798—802
- 17) 宮村治男. ファロー四徴症術後遠隔成績と心機能. *日胸外会誌*, 1989; 37: 1469—1481
- 18) Graham TP, Cordell D, Atwood GF, Boucek RJ, Boerth RC, Bender HW, Nelson JH, Vaughn WK. Right ventricular volume characteristics before and after palliative and reparative operation in tetralogy of Fallot. *Circulation*, 1976; 54: 417—425
- 19) 長津正芳, 黒澤博身, 今井康晴. Fallot 四徴症根治

- 手術後長期遠隔成績. Annual Review 循環器, 1992; 207—212
- 20) Zahka KG, Horneffer PJ, Rowe SA, Neill CA, Manolio TA, Kidd L, Gardner TJ. Long-term valvular function of tetralogy of Fallot. Circulation, 1988; 78: III-14—19
- 21) Wessel HU, Cunningham WJ, Paul MH, Bastanier CK, Muster AJ, Idriss FS. Exercise performance in tetralogy of Fallot after intracardiac repair. J Thorac Cardiovasc Surg, 1980; 80: 582—593
- 22) Di Donato RM, Jonas RA, Lang P, Rome JJ, Mayer JE, Castaneda AR. Neonatal repair of tetralogy of Fallot with and without pulmonary atresia. J Thorac Cardiovasc Surg, 1991; 101: 126—137
- 23) Rabinovitch M, Herrera-DeLeon V, Castaneda A, Reid L. Growth and development of the pulmonary vascular bed in patients with tetralogy of Fallot with or without pulmonary atresia. Circulation, 1981; 64: 1234—1249
- 24) Aeciniegas EE, Farooki ZQ, Hakimi M, Perry BL, Green EW. Classical shunting operations for congenital cyanotic heart defect. J Thorac Cardiovasc Surg, 1982; 84: 88—96
- 25) Guyton RA, Owens JE, Waumett JD, Dooley KJ, Hatcher CR Jr, Williams WH. The Blalock-Taussig shunt: Low risk, effective palliation, and pulmonary artery growth. J Thorac Cardiovasc Surg, 1983; 85: 917—922
- 26) Kay PH, Capuani A, Franks R, Lincoln C. Experience with the modified Blalock-Taussig operation using polytetrafluoroethylene (Impra) grafts. Br Heart J, 1983; 49: 359—363
- 27) Momma K, Takao A, Imai Y, Kurosawa H. Obstruction of the central pulmonary artery after shunt operations in patients with pulmonary atresia. Br Heart J, 1987; 57: 534—542
- 28) Sommer RJ, Golinko RJ. Is there a choice of palliation for tetralogy of Fallot? (Editorial Comment). J Am Coll Cardiol, 1991; 18: 166—167
- 29) 門間和夫. Fallot 四徴症. 臨床発達心臓病学. 高尾篤良編, 1989, p381—389
- 30) 水戸守寿洋, 馬場 滸, 豊原啓子, 奥村光祥, 脇 研目, 田中陸男. フォロー四徴の肺動脈狭窄に対する balloon valvotomy の経験. 日小循誌, 1992; 8: 360

Relationship Between Size of Pulmonary Arteries Before Intracardiac Repair and Postoperative Cardiothoracic Ratio in Tetralogy of Fallot

Tohru Tsuji, Toshio Nakanishi, Makoto Nakazawa and Kazuo Momma
Pediatric Cardiology, Heart Institute of Japan, Tokyo Women's Medical College

The relationship between size of pulmonary arteries before intracardiac repair and postoperative cardiothoracic ratio (CTR) was determined in 119 patients with tetralogy of Fallot (TOF). The pulmonary arterial area was indexed by body surface area (PA index: normal 330 ± 30). CTR was measured at least 3 years after the intracardiac repair. The CTR (0.59) in the group with PA with PA index <180 was significantly greater than that in the group with PA index >180 (0.53). Nine of 11 patients (82%) with PA index <180 had a CTR ≥ 0.57 . In contrast, 29 of 108 patients (27%) with PA index >180 had a CTR ≥ 0.57 . The incidence of cardiomegaly between the two groups was significantly different. The data suggests that patients with smaller pulmonary arteries before intracardiac repair have a higher possibility of cardiomegaly after operation in tetralogy of Fallot.