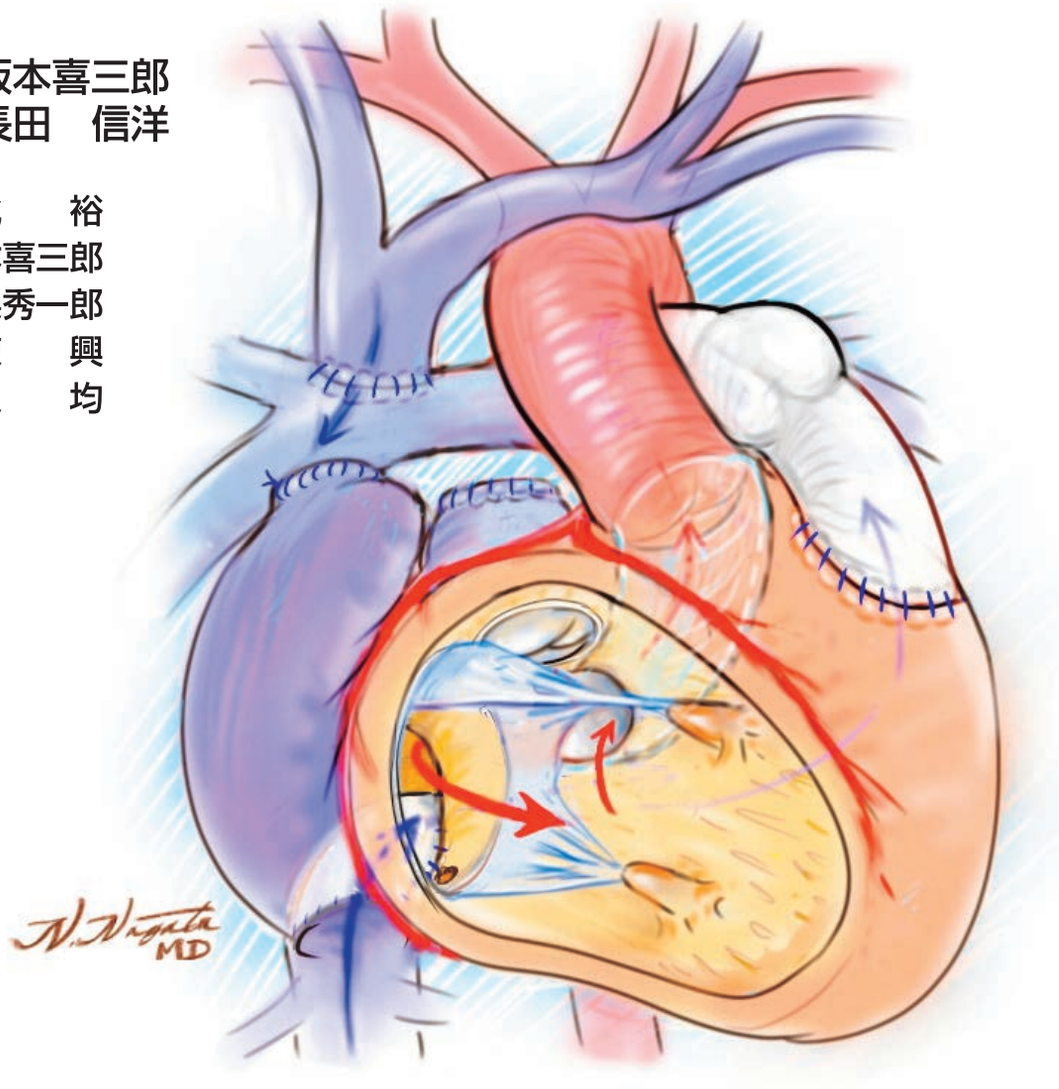
手術画と動画で伝える

心臓血管外科手術エクセレンス 5

先天性心疾患の手術

専門編集◉坂本喜三郎
手 術 画◉長田　信洋

編集委員◉大北　裕
坂本喜三郎
高梨秀一郎
坂東　興
夜久　均



Excellence in Cardioaortic Surgery

中山書店

刊行にあたって

本シリーズの目的は，第一線で中級以上の手術を行っている心臓血管外科医を読者対象に，心臓血管外科手術の実際的かつ標準的な知識を提供することにある．また，いずれ手術を極めたいという若い心臓血管外科医の情熱にも応えることを考えた．その結果，心臓血管外科の手術技術の向上を主眼とし，具体的な手術手技の実際を疾患群別にまとめた 4 冊，および総論・基礎的手技をまとめた 1 冊の計 5 冊での構成となった．

本邦の心臓血管外科手術数は今や年間 60,000 例を超え，その手術成績も世界水準どころか第一級を達成している．しかしながら，日常臨床の範となるべき書物には，残念ながら旧来の古典的教科書が多く，画像なども手術を理解していない画家の手になり，実際の手術の臨場感とはほど遠いものであった．本シリーズは従来の教科書にありがちな病態・疫学・検査・診断などの記述は省き，各項の最初から手術を中心とした解説に徹し，高度な手術実践の手技を簡潔な文章とリアルかつポイントを明瞭に描いた外科医の手になる手術画で解説を展開した．執筆はわが国を代表する心臓血管外科のエキスパートにお願いし，手術画は心臓外科医である沖縄県立南部医療センター・こども医療センターの長田信洋先生にお願いした．終始一貫したタッチの手術画を楽しんでいただきたい．また，本文で解説されている手術の重要なポイントを簡潔にまとめた手術動画をウェブにて提供し，読者がいつでもアクセスできるようにした．

全体として，手術の概略を解説するだけの教科書とはせず，真に役立つ master of surgery の技を解説すると同時に，基礎的手技，難易度の低い手術であっても，若い心臓血管外科医が確実に手術を遂行できるように配慮した．第一線で活躍中のエキスパートの技術を余すところなく伝授できる，誠にユニークな心臓血管外科手術書ができあがったと自負している．本シリーズが心臓血管外科諸氏の日常手術室での実践にお役に立てれば，編集委員の一人として望外の慶びである．

2018 年 8 月

大北　裕
神戸大学大学院医学研究科心臓血管外科学分野

序

私たちの目的は
“新たな循環を創造し，先天性心疾患児の QOL向上に貢献する”こと

先天性心疾患と後天性心疾患の外科治療は何が違うのか？　後天性心疾患の外科治療は，“元に戻す，または元の機能に戻す手術”が基本であるのに対して，先天性心疾患のそれは“元に戻す手術ではない”ことである．先天性心疾患の手術は，生まれつきの心臓条件に対応して“新たな循環をもつ心臓・血管系を創造する”手術である．

先天性心疾患の治療には，血管の閉鎖・再建や中隔欠損孔閉鎖などから，主要血管をさまざまな形態で再建する，はたまた適切に発生，発達できなかった部分が存在することを前提に新たな循環を創りあげるものまであるが，複雑な疾患をもつ心臓や血管を生きていくのに必要かつ適切な循環に仕上げるには，正常を理解したうえで正常と異なる病態を正確に把握し，小さいが故に要求される運針技術はもちろん，運針する組織の裏側の構造物にも注意を払いつつ三次元構造を適切に創る空間認識力も要求される．まさに，Knowledge を積み重ねた Science を背景に，Work を組み合わせて Art に仕上げる総合力が求められる，医療のなかでも最も挑戦的な外科分野のひとつである．必然的に，一人前になるにはより多くの努力と時間が必要で，しかも先人エキスパートが獲得した know-how やエッセンスを共有するのが最も難しい分野とも言われている．

私がこの本で目指したのは，手術に臨む外科医が本当に必要としているエッセンスである“トップエキスパートの知識と経験に基づいた抽斗”を短時間で理解できるようにすること．容易でないと覚悟していた…が，最終校を手にしたとき，「この本は，小児・先天性心臓外科医の道を歩み始めた若手とエキスパートのエッセンスが欲しい中堅執刀医はもちろん，他のエキスパートの視点も入れてさらなる向上を目指す上級外科医にも自信をもって勧められる，今までと一線を画す本になる」と確信した．まさに，自らが獲得した重要なエッセンスを簡潔な文章と動画で次代に残すという覚悟で尽力してくれた“トップエキスパートの執筆者の思い”と，トップエキスパートとして実際に執刀してきた長田信洋先生が執筆者と緊密な連絡をとり何度も修正を加えて描きあげてくれた“目に見えない情報まで理解できる，今までにない細密手術画”の賜物であり，目的実現のために厭わずに対応してくれた中山書店編集部スタッフも含めた成果である．ここに，この本に関わってくれたすべての方々に改めて敬意と感謝を申しあげる．

最後に，この本を通して先人の抽斗を獲得した外科医が，心臓に課題を抱える方々のより良い人生を創造してくれることを祈念しつつ，巻頭の言葉とさせていただく．

2023 年 7 月

専門編集　坂本喜三郎
静岡県立こども病院

心臓血管外科手術エクセレンス 5

先天性心疾患の手術

CONTENTS

CONTENTS

1 準備手術

準備手術：総論 …… 井本 浩 2

体肺動脈短絡手術（SPS）：正中切開アプローチ Movie …… 井本 浩 5

体肺動脈短絡手術（SPS）：側開胸アプローチ Movie …… 落合由恵 9

2 Fontan 手術対象例に対する手術

両方向性 Glenn 手術 Movie …… 中野俊秀 13

DKS 手術 Movie …… 和田直樹，高橋幸宏 18

Fontan 型手術：IVC Rerouting Movie …… 中野俊秀 22

Fontan 型手術：TCPC Conversion Movie …… 和田直樹，高橋幸宏 27

3 心室中隔欠損閉鎖術

Perimembranous 型 VSD Movie …… 和田直樹，高橋幸宏 31

Subarterial 型 VSD Movie …… 和田直樹，高橋幸宏 35

Muscular VSD：Sandwich 法による閉鎖術 Movie …… 芳村直樹 38

4 両大血管右室起始症に対する心内修復術

術式選択 …… 山岸正明 43

Subaortic VSD Type Movie …… 山岸正明 45

5 房室中隔欠損症に対する心内修復術

術式選択 …… 坂本喜三郎 47

Two-patch 法 Movie …… 坂本喜三郎 49

Modified One-patch 法 Movie …… 笠原真悟 54

Fallot 四徴症合併例に対する心内修復術 Movie …… 櫻井 一 60

単心室の共通房室弁に対する修復術 Movie …… 坂本喜三郎 69

6 先天性僧帽弁狭窄に対する弁形成術

先天性僧帽弁狭窄に対する弁形成術 Movie …… 笠原真悟 75

7 大動脈縮窄，大動脈弓離断に対する大動脈弓再建術

術式選択 …… 和田直樹，高橋幸宏 79

側開胸による大動脈弓再建：Subclavian Flap 法 Movie …… 岸本英文 81

胸骨正中切開による大動脈弓再建：EAA 法，EEEA 法，ESA 法 Movie
…… 和田直樹，高橋幸宏 85

8 Fallot 四徴症（TOF）

術式選択 …… 平松祐司 90

TransRA＋TransPA 法：肺動脈弁機能を温存する心内修復術 Movie
…… 平松祐司 93

Conotruncal Repair 法 Movie …… 黒澤博身 101

9 肺動脈閉鎖を伴う心室中隔欠損に対する手術

術式選択 …… 猪飼秋夫 106

肺動脈縮窄に対する乳児期肺動脈形成術 Movie …… 坂本喜三郎 108

MAPCA（−）例に対する心内修復術 …… 猪飼秋夫 113

MAPCA（＋）例に対する一期的 Unifocalization 心内修復術 Movie
…… 猪飼秋夫 119

10 総肺静脈還流異常に対する修復術

病型分類と術式選択 …… 芳村直樹 128

I 型，III 型に対する Conventional 法 Movie …… 芳村直樹 131

IIa 型に対する左房後壁転位術 Movie …… 山岸正明 135

CONTENTS

Primary Sutureless 法 Movie …… 大嶋義博 138

11 大血管転位に対する修復術

術式選択 …… 佐野俊二 142

大血管スイッチ手術 Movie …… 佐野俊二 146

壁内走行冠動脈に対する Mee 法 Movie …… 麻生俊英，益田宗孝 153

肺動脈狭窄合併例に対する Rastelli 手術 Movie …… 中野俊秀 160

肺動脈狭窄合併例に対する Nikaidoh 法：Pivot 法を用いた Double Translocation Movie …… 坂本喜三郎 165

肺動脈狭窄合併例に対する HTTS 手術 Movie …… 山岸正明 170

12 修正大血管転位

手術適応と術式選択 …… 市川 肇 175

ダブルスイッチ手術：Senning 手術を中心に Movie …… 市川 肇 179

DSO 変法手術（Hemi-DSO） Movie …… 角 秀秋 184

Conventional Rastelli 手術 Movie …… 黒澤博身 192

13 総動脈幹症

術式選択 …… 佐野俊二 197

弁形成（−）例に対する一期的修復術 Movie …… 鈴木孝明 201

総動脈幹弁閉鎖不全症に対する手術法：Mee 法 Movie …… 佐野俊二 208

14 先天性大動脈弁狭窄

術式選択 …… 坂本喜三郎 212

自己弁温存弁形成術 Movie …… 佐野俊二 217

弁尖の延長，置換を用いた修復術 Movie …… 坂本喜三郎 220

Ross 手術 Movie …… 桑原優大，高橋幸宏 225
Konno 手術 Movie …… 黒澤博身 231

15 大動脈弁上狭窄

術式選択 …… 猪飼秋夫 240
大動脈弁上狭窄の修復術：Brom 法 Movie …… 猪飼秋夫 244

16 左心低形成症候群（HLHS）

術式選択 …… 佐野俊二 251
初回一期的 Sano 手術 Movie …… 佐野俊二 255
両側肺動脈絞扼＋PDA ステント留置後の Norwood 手術 Movie
…… 鈴木孝明 261

17 PPS，PAIVS

術式選択 …… 岸本英文 267
準備手術：肺動脈弁裂開術と体肺動脈短絡手術 Movie …… 岸本英文 271
RV Overhaul Movie …… 佐野俊二 276

18 Ebstein 病

術式選択，Modified Starnes 手術 Movie …… 麻生俊英 281
三尖弁修復術：Cone 手術 Movie …… 角　秀秋 288

索引 …… 295

Fontan 型手術：IVC Rerouting

中野俊秀（福岡市立こども病院）

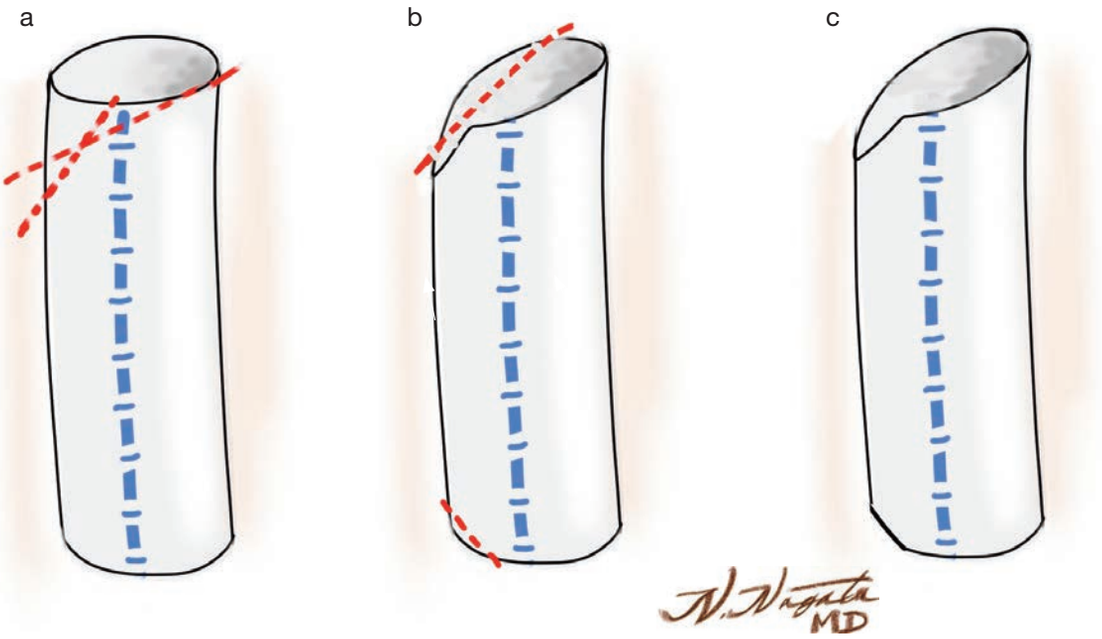
Movie

Fontan 手術はいくつかの術式の改良を経て，下大静脈（IVC）rerouting に人工血管を用いた心外導管型 Fontan 手術（extracardiac conduit total cavopulmonary connection：EC-TCPC）[1] が一般的な術式となっており，その良好な成績が報告されている[2]．

機能的単心室症では体静脈還流形態の多様性があり，IVC rerouting のデザインは心臓の形態と体静脈の還流様式により決定される．良好な Fontan 循環が得られる IVC rerouting のデザインを決めるにあたり注意することは，① IVC 血流が左右肺動脈に流れること，② グラフトが肺静脈を圧迫しないこと，③ 上大静脈（SVC）血流と IVC 血流の off-set 効果が得られること，の 3 点である．

グラフトのトリミング（1）

- 人工血管を用いた IVC rerouting におけるグラフトの吻合で注意が必要なことは，グラフトによる肺動脈の圧迫やねじれである．
- 1 のようにグラフトをデザインすることで，右肺動脈の変形をきたさない吻合ができる．また左方へ向けた flaring をつくることで，SVC 血流との off-set 効果が得られる[3]．
- 短すぎるグラフトは肺静脈を圧迫し，長すぎるグラフトは肺動脈を圧排するため，筆者は肺動脈側吻合後にグラフトを動脈鉗子でクランプせずに自然な形で長さを決めている．



ポイント

- グラフトの IVC 側の右側斜切開は，肺動脈側の吻合を終えた後，IVC 側の吻合直前に行う．右肺動脈吻合部の形態を確認しながら斜切開の程度を決める．

1 グラフトのトリミング

a：肺動脈側は，吻合に際して左側に向けた flaring 効果をつくるために斜めに切る．さらに右端に小さく斜切開を加える．

b：肺動脈側切開断端の後面の角を取る．

c：IVC 側は右側に小さく斜切開を加える．[Movie 2:06〜2:14]

剥離と通常の吻合（2）

- 中心肺動脈は必ずしも全周性に剥離・授動する必要はないが，吻合部にテンションがかからないように前面，上面，下面の十分な剥離が必要である．
- 肺静脈上葉枝周辺および心房側は，心房間溝（inter-atrial groove）が確認できるまで十分に剥離することで，肺静脈圧迫を回避しながらグラフトが通る十分なスペースが確保できる．
- IVC 側は肝静脈分岐手前まで全周性に剥離する．

吻合法の工夫（3）

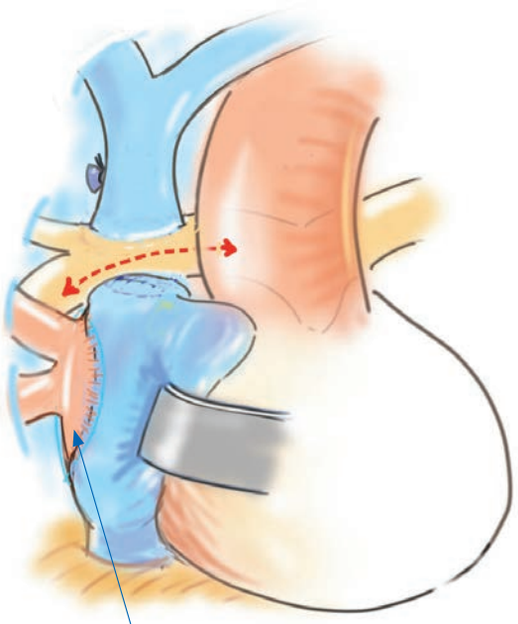
- 十分なサイズの肺動脈にグラフトを吻合するときの後面の吻合はグラフト内外，肺動脈外内の運針で問題ないが，肺動脈が細いときや，中心肺動脈をパッチ拡大した後などで肺動脈の性状が硬いときは後面の吻合が内反しやすい（3-a）．このようなときは肺動脈外内，グラフト内外の運針で後面の吻合を外反させる（3-b）．

両側 BDG 手術後の IVC rerouting（4）

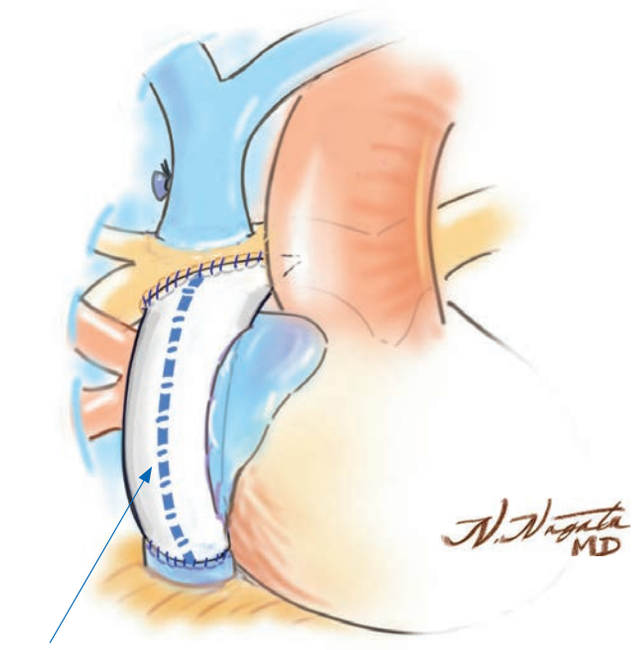
- 両側 SVC の症例における IVC rerouting の要点は，肝静脈血流を左右肺動脈に確実に還流させることである．このため，筆者はグラフトのトリミングにおいて肺動脈側の斜切開を長くとり，左肺動脈に向けて大きな flaring を作成している．

separate hepatic vein（肝静脈単独還流）での rerouting（5）

- 内臓錯位症候群（heterotaxy syndrome）の症例ではIVC と肝静脈が別々に心房に還流することが珍しくない[4]．このような場合には，IVC と肝静脈の位置関係に応じて吻合を工夫する必要がある．この際も IVC と肝静脈の十分な剥離が必要で，グラフトとの吻合部にテンションがかからない方法を選択する．
- ビデオ症例の術前の 3D-CT 画像と術後の IVC 造影画像を6に示す．



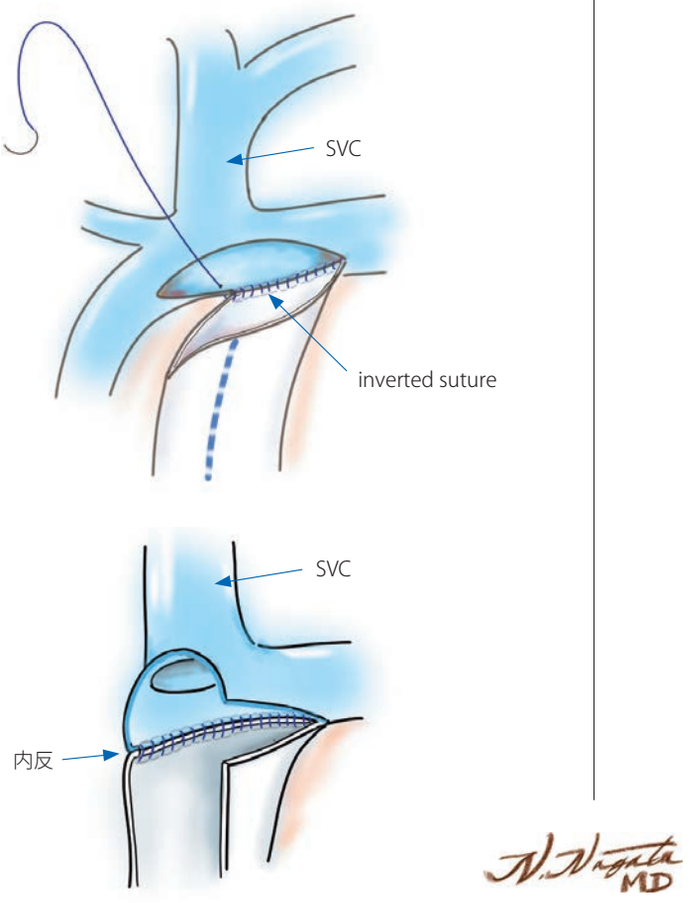
a．剥離と切開
肺動脈は吻合にテンションがかからないように十分に剥離する．肺静脈と心房間は心房間溝が確認できるまで剥離する．中心肺動脈は 4〜5 時の面で切開する．



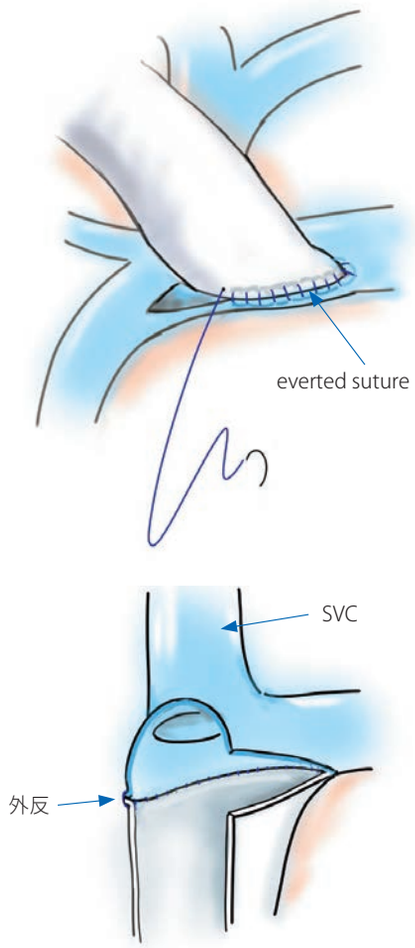
人工血管を用いた IVC rerouting

b．グラフトの吻合
左側に flaring をもたせた形で吻合する．

2 通常の IVC rerouting

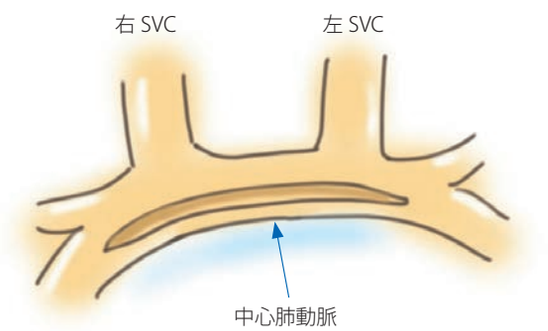


a. グラフト内外，肺動脈外内の運針
グラフトサイズと中心肺動脈径の差が大きいときは後面の吻合が内反しやすい．



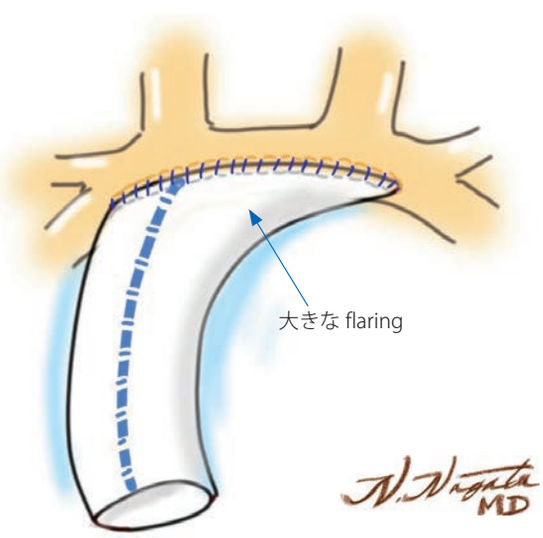
b. 肺動脈外内，グラフト内外の運針
後面の吻合を外反させることで吻合口を広くとることができる．

3 後面の吻合



a. 中心肺動脈の剥離と切開
中心肺動脈は左右肺門部に向け，それぞれの Glenn 吻合を越えるまで剥離する．［Movie 0:12～0:16］
切開も左右 Glenn 吻合を越えてそれぞれの下葉枝に若干切り込む．［Movie 0:21～0:27］

ポイント
- グラフトの内弯側で心房を圧迫しないようにグラフトの長さに注意する．



b. グラフトの吻合
グラフトに大きな flaring をもたせることで，中心肺動脈を拡大しながら IVC 血を左右の肺に還流させることができる．［Movie 0:28～0:45］

4 両側 SVC の症例

肺動脈狭窄合併例に対する Nikaidoh 法：Pivot 法を用いた Double Translocation

坂本喜三郎（静岡県立こども病院）

Movie

肺動脈狭窄を合併した大血管転位症に対する Nikaidoh 法は，狭窄肺動脈弁が小さい場合は“両側冠動脈を切離せずに十分に剥離・授動させ，大動脈基部を流出路中隔ごと切離して弁尖を切除した肺動脈弁空間に移動させる”のが基本概念で，狭窄肺動脈弁輪が小さい場合は良好な成績が期待できる．しかし，“狭窄肺動脈弁が体循環流出路弁としては使えないが，弁輪がある程度（Z-score で，正常肺動脈弁の－3～－5 ほど）ある”例では，大動脈弁の移動距離が大きくなり冠動脈の屈曲と伸展のリスクが上がるため，一側冠動脈を切離し，移動を加えたほうが安全になる[1]．

本項では，一側冠動脈を切離し，もう一方の“切離・剥離しない冠動脈を軸に，全体の 3/4 を剥離・切離した大動脈基部を肺動脈空間に回転・移動させる pivot rotation 法”[2] を用いた double translocation 手術[3] の手順と注意点をビデオとともに詳述する．

ビデオ症例の概要

- ビデオ症例は，2 か月時に左側 modified BT（Blalock-Taussig）shunt を必要とした肺動脈弁狭窄を伴う両大血管右室起始の 1 歳 7 か月，10.4 kg の男児である．
- 大血管関係は両大血管右室起始と大血管転位の中間，心室中隔欠損（VSD）は流入部に拡大した remote 型で，左室流出路は，左室圧 83/6 mmHg に対して主肺動脈圧 18/11 mmHg と，圧較差が高度の狭小流出路を伴う肺動脈弁狭窄（弁輪 7.4 mm 二尖弁，Z-score－4.4，正常肺動脈弁輪径の 50% 程度）であった．
- Rastelli 手術または REV 手術を選択すると，右心室内の VSD から大動脈への通路が占拠する容積が大きく，しかも体循環を担う左心室のエネルギー負荷も大きくなると判断し，aortic translocation を用いる術式を選択する方針で手術に臨んだ．肺動脈弁については術中判断で自己肺動脈弁を利用する方針として“両方の自己弁を温存した double translocation 法”を実施した[4]．冠動脈については，腹側（術野で前面）の facing sinus 1 から左冠動脈前下行枝，背側（術野で後面）の facing sinus 2 から右冠動脈と左冠動脈回旋枝が出ていた（1-a）．

手術手順

- 肺動脈を，大動脈の前方に移動させる Lecompte 法（後方に移動した大動脈の前方突出を軽減させるために上行大動脈壁の一部を切除する可能性もふまえて）を実施するべく，送血管を上行大動脈上端（弓部直前）から挿入，大動脈を高位で遮断した．

■主肺動脈と大動脈の剥離・切開，切断

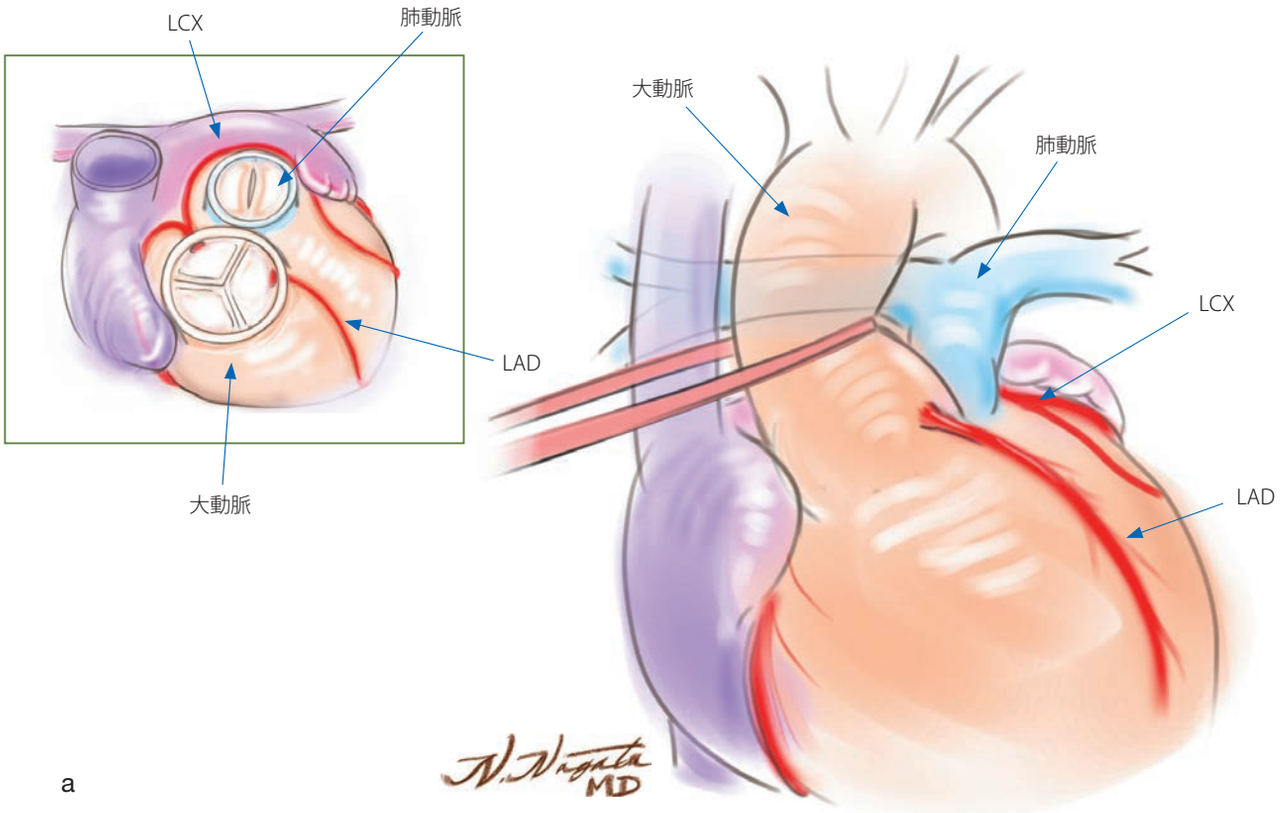
- 最初に，主肺動脈に切開を加えて肺動脈弁を確認して自己弁を利用できる可能性が高いと判断し，肺動脈弁輪から 5 mm 程度離れた左室流出路に，直角血管鉗子で誘導して切開を加えた．同切開を拡大し，肺動脈を損傷しないように弁輪から数 mm 離れた筋肉部を中心に剥離・切開し，大動脈と僧帽弁との間は“大動脈と僧帽弁を損傷しないことを優先させて”剥離・切開を行い，弁付きで自己肺動脈を採取した（1-b）．
- 大動脈は，弁交連部の 7～8 mm 上で切開を加え，弁を確認して切断した．

■冠動脈を確認し，pivot 回転・移動の方針を決定

- 2 本の冠動脈が術前診断どおりであることを確認し，どちらの冠動脈も起始から数 mm は分岐がなく，大動脈基部の pivot 回転による冠動脈起始部の屈曲の懸念はないと判断した．
- 術後の形態把握と止血しやすさを考慮して，前面の冠動脈を切離，再移植の対象とし，後面の冠動脈を pivot の軸の対象として，大動脈基部を左側後方へ pivot 回転・移動する方針とした．前面にある左冠動脈前下行枝を大動脈壁をボタン状に付けて切り離した．大動脈基部の剥離・切離を考慮し，前下行枝に Jatene 手術などよりも長めの剥離を追加した（1-b, c）．

■大動脈基部の剥離・切開を追加

- 大動脈弁輪から 1 cm 弱離れた右室流出路に，直角血管鉗子で誘導して切開を加え，同部の両側に切開を追加して心室内を視認できるようにしてから，大動脈弁輪から 5 mm 程度の心内膜に切開を加える



1 肺動脈狭窄合併例に対する Nikaidoh 法：pivot 法を用いた double translocation

のを目安に，大動脈基部の剥離・切開を追加した．

- 大動脈基部切開は，大動脈基部が肺動脈弁切除部に余裕をもって移動・移植できるようになることを目安に，前面は切開が肺動脈弁切除部と VSD を連続させたうえで，肺動脈弁切除部の背側を数 mm 追加で切開し，背側冠動脈起始部から左右それぞれ 1 cm 程度のところまで（大動脈基部全周長の 2/3～3/4 程度）切り進めた．

■大動脈，左冠動脈を再建

- 大動脈基部の再縫着は，心内膜側と心外膜側の 2 層それぞれでの連続縫合で，まずは左心室から大動脈への心内通路をつくるパッチを付ける位置まで行った．この症例では，5-0 モノフィラメント糸（13 mm 強弯針）を用いた．
- 左心室から大動脈への心内通路をつくるために ePTFE 0.4 mm 厚パッチを VSD 下縁から連続縫合で大動脈基部の再建部左右端まで縫着し，心内通路と大動脈基部の形態に合わせてトリミングのうえ，再建を終了させた．
- 再建する右室流出路の形態をイメージ（この症例では弁も含めて自己肺動脈を前方転位させて再建するので，より注意して決定）して，大動脈基部の縫合を追加した．大動脈基部再建の基本形態が固まった段階で，切離し剥離を追加していた左冠動脈前下行枝は少し剥離を追加すれば元の大動脈壁に戻せると判断し，最終的に冠動脈ボタンを元の位置に再度縫着した．
- 上行大動脈の再建は，再建大動脈が前方の肺動脈に突出しないように 10 mm 程度切除してから吻合した（1-c, d）．

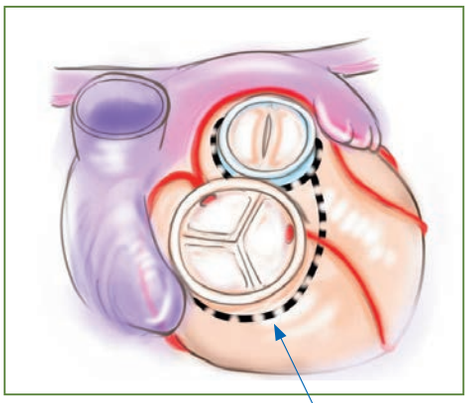
■肺動脈，右室流出路の再建

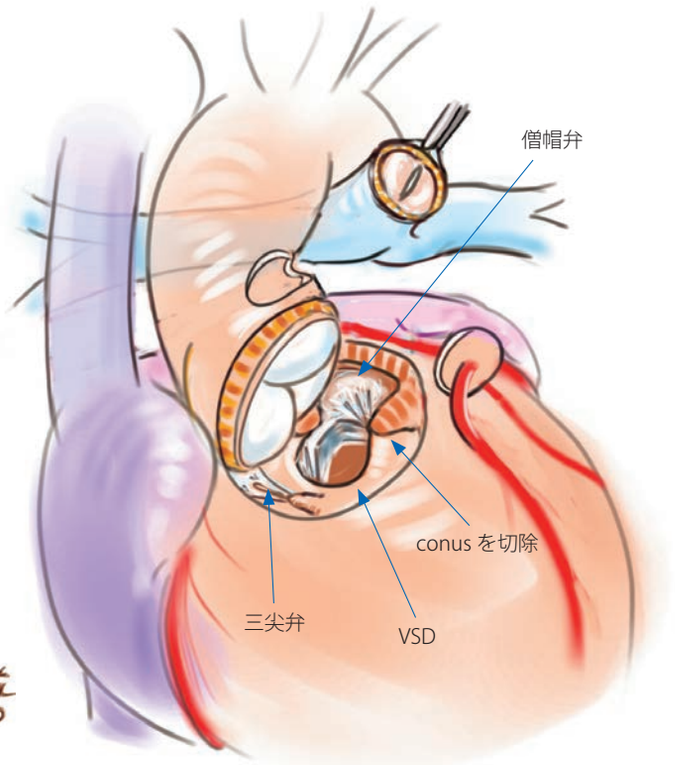
- 肺動脈の再建は，左右肺動脈の走行形態を優先して位置決めを行っているが，この症例は大動脈基部の自己組織部分に肺動脈弁輪を縫着することとなった．自己二弁尖の交連切開を追加すると正常肺動脈弁輪の 80％以上の開口が得られたので，自己弁温存のうえ主肺動脈は新鮮自己心膜で大きめに再建した．
- 右室流出路は，開口部が適切な大きさになるように心拍動下に筋切除を追加し，人工血管を切り開いたパッチで再建し手術を終了した（1-d, e）．

術後経過

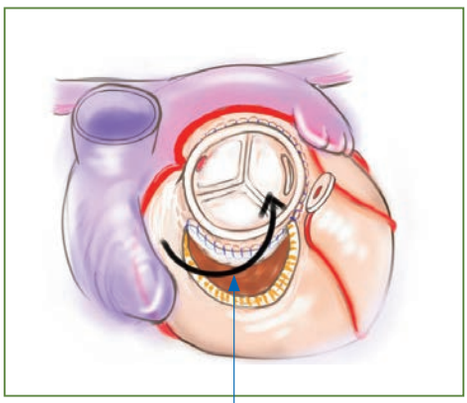
■術後 1 年目のカテーテル検査

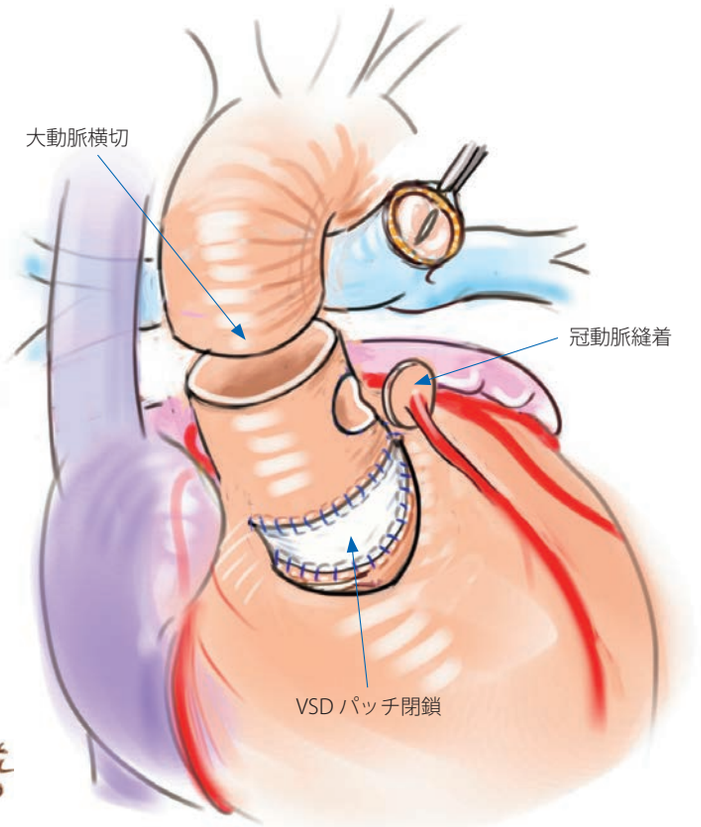
- 大動脈弁逆流はなく，左室流出路にも圧較差なし（Ao 101/56 mmHg, PCWP 9 mmHg），冠動脈の形態と血流も問題なく，良好な結果であった．肺動脈





b.［Movie 0:03～2:10］





c.［Movie 2:12～3:17］

1 肺動脈狭窄合併例に対する Nikaidoh 法：pivot 法を用いた double translocation（つづき）

弁は直径 9.7 mm（術前 7.4 mm）と成長しており，肺動脈弁部に 20 mmHg 程度の圧較差（RV 47/10 mmHg，mPA 24/11（16）mmHg，rt.& lt.PA 20/10（15）mmHg，RA 8 mmHg）と，こちらも満足できる結果を得られた．

■術後 11 年目の CT 所見

● この症例は，術後 11 年目の CT で大動脈弁を含む左室流出路，冠動脈，肺動脈弁を含む右室流出路の