

症例報告

大動脈弓閉鎖を伴った大血管転位型 Taussig-Bing 奇形に対する二期的根治手術の経験

吉栖 正典, 北川 哲也, 堀 隆樹, 筑後 文雄, 川人 智久,
田 埜 和利, 伊藤 健造, 北 市 隆, 福 田 靖

徳島大学医学部附属病院心臓血管外科 (主任: 加藤逸夫 教授)

(平成7年5月26日受付)

Successful Two-staged operation for Taussig-Bing Anomaly of Transposition Type with Aortic Arch Atresia

Masanori Yoshizumi, Tetsuya Kitagawa, Takaki Hori, Fumio Chikugo, Tomohisa Kawahito, Kazutoshi Tano, Kenzo Itoh, Takashi Kitaichi and Yasushi Fukuta

Department of Cardiovascular Surgery, School of Medicine, The University of Tokushima, Tokushima

(Director : Prof. Itsuo Katoh)

(received May 26, 1995)

Key words : Taussig-Bing anomaly of transposition type, aortic arch atresia, Two-staged operation, arterial switch operation

大動脈縮窄症 (CoA) や大動脈弓離断症 (IAA) を合併する大血管転位型 Taussig-Bing 奇形は、まれな先天性心疾患である (Neufeld ら, 1962; Sondheimer ら, 1977; Parr ら, 1983). 外科治療を行う場合、一期的根治手術にするか大動脈再建と心内修復の二期的分割手術にするか、それに伴いどのような術式を選択するか、様々な意見がある。最近、我々は大血管の位置関係が大動脈は右前、肺動脈は左後ろの大血管転位型の Taussig-Bing 奇形に大動脈弓閉鎖を合併した症例を経験し、新生児期の肺動脈絞扼術を伴う大動脈弓再建と、乳期児後期の VSD 閉鎖と動脈スイッチ手術により救命しえたので報告する。

症 例

患 者: 生後7日, 男児

主 訴: チアノーゼ, 多呼吸

家族歴・既往歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 在胎39週, 体重3034gで正常分娩にて出生。生直後よりチアノーゼ・多呼吸を認め、生後5日目に当院小児科に入院した。心超音波検査にて、大動脈弓閉鎖を合併した大血管転位型 Taussig-Bing 奇形と診断され、PGE₁ 投与が開始された。生後6日目に心臓カテーテル検査と、balloon atrioseptostomy が施行された。

入院時現症: 体重3150g, 脈拍155/min, 血圧82/54 mmHg (左上肢) であった。(dopamine 10 µg/kg/min, dobutamine 10 µg/kg/min, PGE₁ 0.01 µg/kg/min 経静脈的持続投与, 人工呼吸管理下)。心音は第2肋間胸骨左縁でII音の固定性分裂, 心尖部で Levine 3/IVの収縮期雑音を聴取した。両肺野にラ音を認め、肝を3cm 触知した。

動脈血液ガス分析: 気管内挿管, FiO₂ 0.21の人工呼吸管理下, 毛細管血で pH 7.601, PO₂ 38.3 mmHg, PCO₂ 27.3 mmHg であった。

胸部X線所見 (Fig. 1) : 心胸比は 61 % で, 右第 2 弓の突出がみられ, 肺血管陰影の増強が認められた。

心電図所見

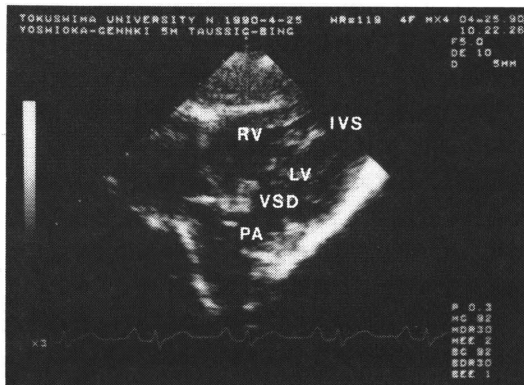
心拍数 160/分, 洞調律で, QRS 軸は +160 度であった。

心超音波所見 : 左室長軸断層像では大動脈, 肺動脈の右室起始を認め, 肺動脈弁下に心室中隔欠損が存在した。僧帽弁と肺動脈弁の線維性連続はなかった (Fig. 2a)。大血管の位置関係は大動脈が右前, 肺動脈が左後ろで (Fig. 2b), 大動脈は左鎖骨下動脈起始部より遠位で確認されず大動脈弓離断症と考えられた。

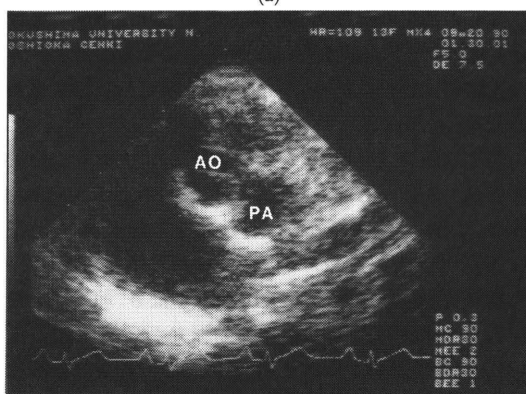
橈骨動脈よりの逆行性大動脈造影 (Fig. 3) : 左鎖骨下動脈より遠位で大動脈は直接造影されず, 側副血行を通じて下行大動脈が造影され, Celoria-Patton 分類 (1959) A 型の IAA と診断された。

以上の所見より, 大血管転位型 Taussig-Bing 奇形 (Kurosawa, Van Mielop, 1986), IAA (A 型), PDA, PH と診断された。手術の安全性から, 大動脈弓再建と心内奇形の修復を分割して行なう二期的手術を計画した。

第一期手術 (生後 7 日) : fentanyl 麻酔下, 右側臥位, 左第 4 肋間後側方開胸にて大動脈弓部にアプローチした。Fig. 4a に示す如く, 外見上左鎖骨下動脈の遠位で著明な狭窄を認め, 太い PA から PDA を介して下行大動脈につながっていた。一見 CoA の様に見えるが, 内腔は閉鎖しており, 大動脈弓閉鎖と診断した。右橈骨動脈圧をモニターしながら無名動脈の起始部の上行大動脈から, 下行大動脈へ, Fig. 4b に示す如く,



(a)



(b)

Fig. 2 Echocardiogram before the first operation
(a) Cross-sectional view of the left ventricle
(b) Two dimensional echocardiogram of the both great vessels

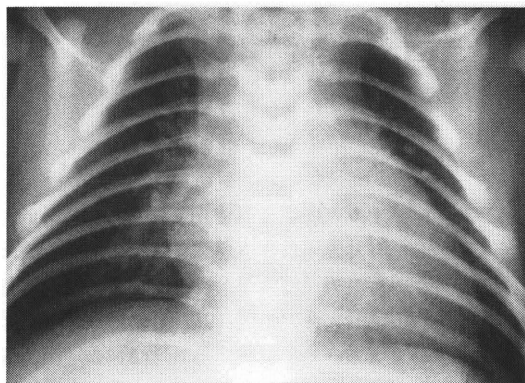


Fig. 1 Chest X-ray before the first operation

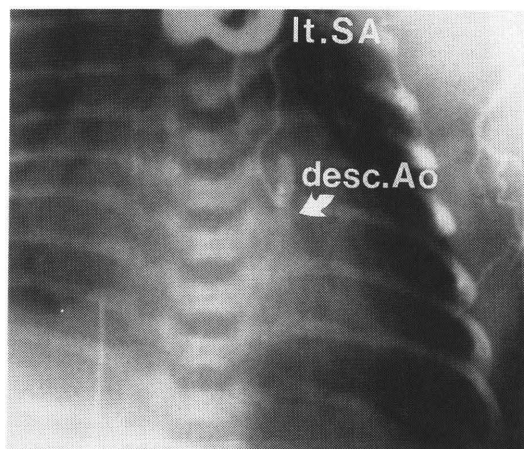


Fig. 3 Angiogram injected from the radial artery that shows the interruption of the aortic arch before the first operation

直径 6 mm の polytetrafluoethylene (PTFE) 人工血管にて大動脈弓の再建を行なった。大動脈弓再建時に肺内出血を来し、血圧低下を認めたため、急いで USP 2 号絹糸を用いて肺動脈絞扼術を施行した。動脈血酸素分圧、肺体収縮期圧比をモニターしながら、肺内出血によるガス交換能の低下を考慮し、 FiO_2 0.5 にてそれぞれ 63.4, 0.83 から 28.4, 0.25 となる程度まで絞扼した。なお、将来の動脈スイッチ手術を考慮して、肺動脈幹のできるだけ遠位側で絞扼した。

第一期手術後の経過：絞扼の程度が強かったためか、低酸素血症が続き術後 48 日間の長期の挿管を要した。術後 7 カ月時の心臓カテーテル検査時に、再建した人工血管の前後の引き抜き圧検査で約 10 mmHg の圧較差を認めた (Fig. 5a)。また、肺動脈絞扼術を肺動脈幹の遠位側に置いたために右肺動脈分岐部の狭窄を来した (Fig. 5b)。

第二期手術 (生後 10 カ月) (Fig. 6)：大血管の位置関係は大動脈が右前、肺動脈は左後ろの oblique position であった。冠動脈の走行は Shaker 分類 1 型 (1966) であり、動脈スイッチ手術が可能と判断した。大動脈を冠動脈起始部から 10 mm の高さ、肺動脈を絞扼部でそれぞれ離断した。肺動脈弁から検索すると VSD は肺動脈弁下にあり、肺動脈弁と僧帽弁の線維性連続は認めなかった。左室から primary ventricular foramen を介して肺動脈につながるルートは広く、左室からの血液が肺動脈に流れるように secondary

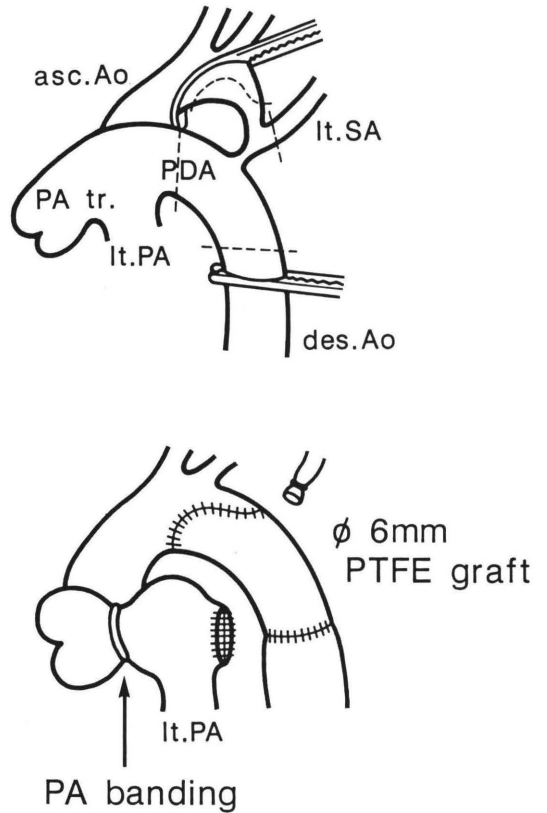


Fig. 4 Schematic drawing of the first stage operation

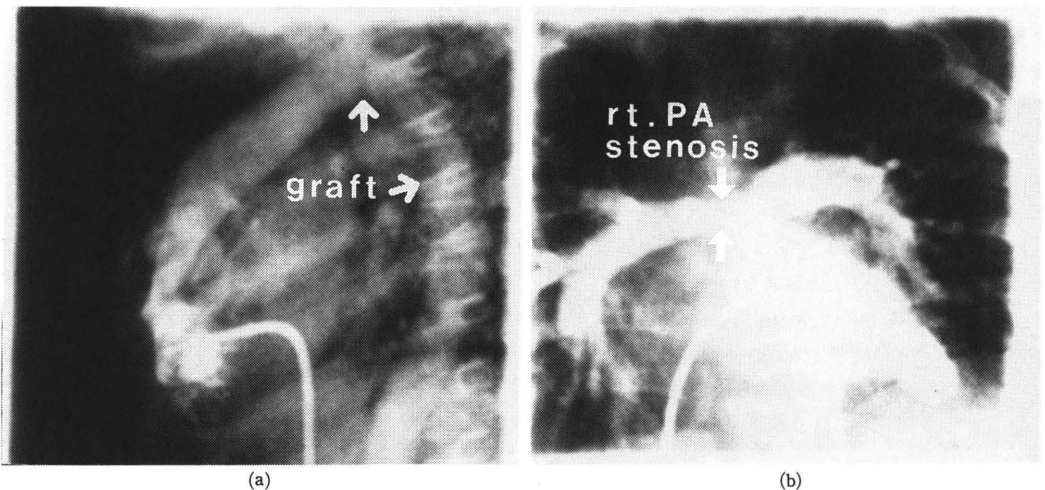


Fig. 5 Angiocariogram showing the reconstructed aortic arch (a) and right pulmonary artery stenosis after PA banding (b) performed 7 months after the first operation

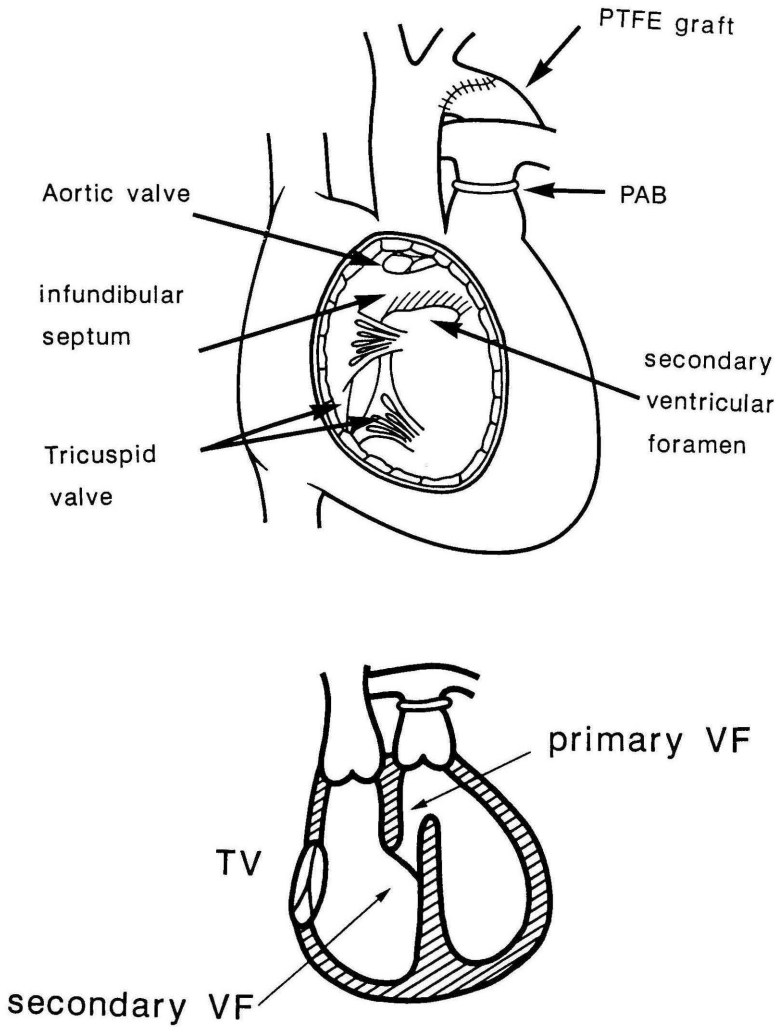


Fig. 6 Schematic drawing of the second stage operation

ventricular foramen を経右房的にウマ心膜にてパッチ閉鎖した。次に冠動脈を右は涙滴状に、左はボタン状に大動脈壁より切離し、新大動脈壁に移植した。その後、Lecompte 法 (1981) にて新大動脈を再建した。新肺動脈の冠動脈片採取部はウマ心膜によって補填したが、その際、右肺動脈分岐部狭窄を解除すべく、右肺動脈に切り込み大きくパッチ拡大した。

第二期手術後の経過 (Fig. 7) : 術後 1 日目は低心拍

出量症候群 (血圧 76/38 mmHg) のためか、時間尿量 2.6 ml と乏尿傾向で、血清クレアチニン (Cr) も 1.3 mg/dl と上昇したため、腹膜灌流 (CAPD) を開始した。術後 2 日目より血圧も 96/52 mmHg に上昇し、時間尿量も 11.3 ml に増加し循環動態が安定したため、CAPD を中止した。術後 4 日目には Cr も 0.5 mg/dl に低下し、排尿も良好、血圧も 90~100 mmHg で推移し、気管内チューブを抜管することができた。その後

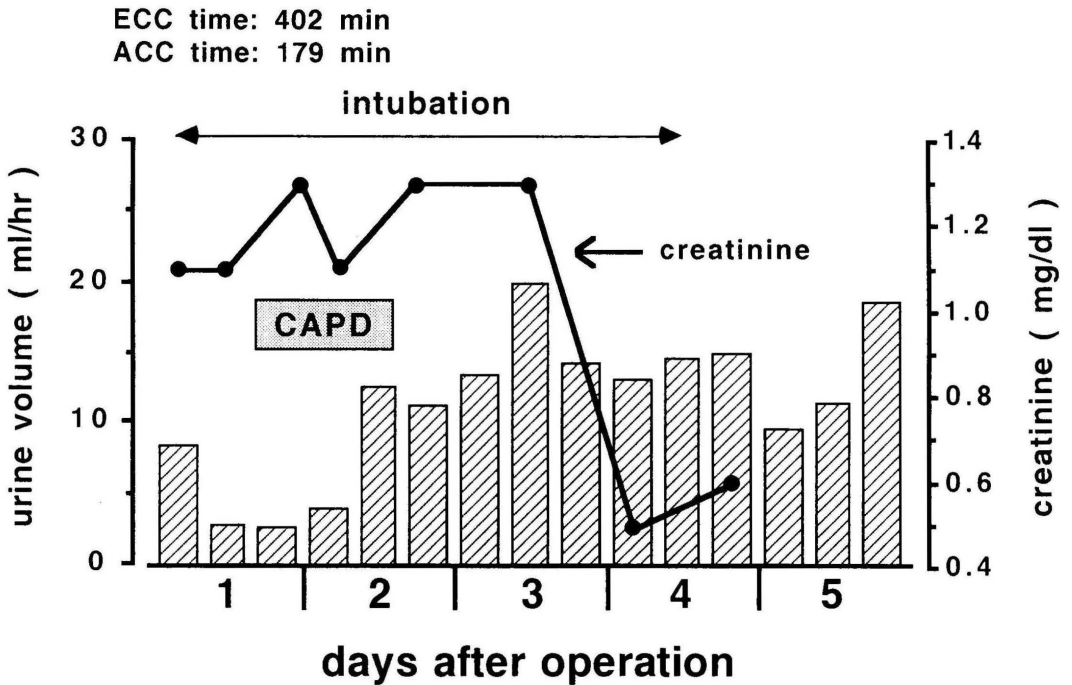


Fig.7 Postoperative course of the second operation. The bars represent the urine volume/hour and the line represents the plasma levels of creatinine.

の経過は順調で、術後40日目に軽快退院した。

考 察

Taussig-Bing 奇形は比較的まれな先天性心疾患 (Hagler ら, 1983) で、その31~56%にCoAやIAAを合併する (Neufeld ら, 1962; Sondheimer ら, 1977; Parr ら, 1983)。その外科的治療として、大動脈弓の再建と、心内修復を同時に行なう一期的手術と分割して行なう二期的手術が考えられる。一期的に根治手術を行なう Deleon ら (1981) や Piggot ら (1987) の報告もあるが、近年、二期的分割手術によって良好な結果を得たとの報告が散見される (Parr ら, 1983; 林辺ら, 1988)。今回、我々の経験した症例は、大血管転位型 Taussig-Bing 奇形に大動脈弓閉鎖を合併しており、一期的根治も可能であるが、その手術侵襲の大きさや安全性を考慮して、二期的分割手術を選択した。初回手術として、PTFE グラフトによる大動脈弓の再建と肺動脈絞扼術を行ない、第二期手術として動脈スイッチ手術を施行した。

1 大動脈弓再建に関して

初回手術で径6mmのPTFEグラフトによる大動脈弓再建術を施行したが、術後7カ月・体重4.9kg時の心臓カテーテル検査では、グラフトの前後に約10mmHgの圧較差を認めた。本症例の心内修復術時の大動脈遮断時間は179分と長く、術当日の心機能低下時には右橈骨動脈圧は76/38mmHgであったが、大動脈再建部の圧較差の存在により腎灌流圧が低下し腎不全を来たしたと思われる。二期的に根治手術を行なう場合、その術後経過が予想以上に大動脈弓遺残狭窄に影響されることがあり、初回手術の大動脈弓再建は患児の成長とともに圧較差が増大しない術式が望まれる。最近、IAAならびに arch hypoplasia に対して extended aortic arch anastomosis (EAAA) によって良好な成績が得られるようになってきており (角ら, 1990; 横田ら, 1990)、人工血管を再建に用いた場合の患児の成長による再手術の必要性も併せて考えると、EAAAの適応であったと思われる。

2 肺動脈絞扼術に関して

CoA, IAA 複合に対する二期的分割手術の場合、複雑心奇形合併例では肺動脈絞扼術が併用されることが多い (Penkoske ら, 1984; Goldman ら, 1986)。我々の施設では、高肺血流量性チアノーゼ心疾患に対する肺動脈絞扼術に際し、術中 FiO_2 0.5 にて肺体収縮期圧比 0.5、動脈血酸素分圧 40 mmHg 前後を絞扼度の指標としている (北川ら, 1991)。本症例では、大動脈弓再建時の肺出血により絞扼度の指標が不明瞭となり、結果として severe banding となったと思われる。第二期手術として、乳児期に解剖学的根治が可能な本例に対しては、少し緩めの絞扼度とすべきであったと思われる。

3 心内修復術について

Taussig-Bing 奇形に対する手術術式として、心室レベル、大血管レベルで血流を転換する術式が考えられる。最近、広義の Taussig-Bing 奇形に対して、その心内構造ならびに大血管の位置関係が詳細に検討され、治療方針が報告されている (Kurosawa ら, 1986)。本症例のような、大血管の位置関係が Ao 右前、PA 左後ろの大血管転位型 Taussig-Bing 奇形の場合には、動脈スイッチ手術の適応になると思われるが、その際問題となるのは冠動脈の走行と、Taussig-Bing 奇形にしばしば合併する大動脈弁下部狭窄 (Parr ら, 1983) である。本症例では、冠動脈形態は Shaher 分類 1 型であり、術中所見でも大動脈弁下部狭窄を認めなかったため、動脈スイッチ手術が可能であった。我々の症例の根治術後の経過は良好であり、TGA type の大血管の位置関係をもつ Taussig-Bing 奇形では、解剖学的条件が許せば、動脈スイッチ手術が良策と思われた。

結 語

大動脈弓閉鎖を伴う大血管転位型 Taussig-Bing 奇形の症例に対して、生後 7 日目に第一期手術として肺動脈絞扼術を伴う大動脈弓再建を行ない、生後 10 か月目に第二期手術として secondary ventricular foramen の閉鎖と、動脈スイッチ手術を行なって良好な結果を得た。IAA を伴う複雑心奇形の外科治療では、手術時期の決定や術式の選択が問題となるが、我々の経験したような症例では、二期的分割手術により良好な手術成績が期待できると思われる。

文 献

- 1 Celoria, G. C. and Patton, R. B. (1959): Congenital absence of the aortic arch. *Am. Heart J.*, 58, 407-413
- 2 DeLeon, S. Y., Idriss, F. S., Ilbawi, M. N., Tin, N. and Berry, T. (1981): Transmediastinal repair of complex coarctation and interrupted aortic arch. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 82, 98-102
- 3 Goldman, S., Hernandez, J. and Pappas, G. (1986): Results of surgical treatment of coarctation of the aorta in the critically ill neonate. Including the influence of pulmonary artery banding. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 91, 732-737
- 4 Hagler, D. J., Ritter, D. G. and Puga, F. J. (1983): Double-outlet right ventricle. *Moss's Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents* (Adams, F. H. and Emmanouilides, G. C., editor), ed. 3, Baltimore, Williams & Wilkins, 351-369
- 5 林辺義人・田中淳・細田泰之 (1988): 多次手術で根治を得た Taussig-Bing 奇形・大動脈縮窄複合の 1 例. *日胸外会誌*, 36, 2122-2125
- 6 北川哲也・加藤逸夫・滝浩樹 (1991): 乳児期早期姑息的開心術における至適肺血流量について. *日心外会誌*, 20, 788-790
- 7 Kurosawa, H. and Van Mielop, L. H. S. (1986): Surgical anatomy of the infundibular septum in transposition of the great arteries with ventricular septal defect. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 91, 123-132
- 8 Lecompte, Y., Zannini, L., Hazan, E., Jarreau, M. M., Bex, J. P., Tu, Y. V. and Neveu, J. X. (1981): Anatomic correction of transposition of the great arteries. New technique without use of a prosthetic conduit. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 82, 629-631
- 9 Neufeld, H. N., Lucas, R. V. J. R., Lester, R. G., Adams, P., Anderson, R. C. and Edwards, J. E. (1962): Origin of both great vessels from the right ventricle without pulmonary stenosis. *Br. Heart J.*, 24, 393-408
- 10 Parr, G. V. S., Waldhausen, J. A., Bharati, S., Lev, M., Fripp, R. and Whitman, V. (1983): Coarctation in Taussig-Bing malformation of the heart. *Surgical significance.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 86, 280-287
- 11 Penkoske, P. A., Williams, W. G., Olley, P. M.,

- Le Blanc, J., Trusler, G. A., Moes, C. A. F., Judakin, R. and Rowe, R. D. (1984): Subclavian arterioplasty. Repair of coarctation of the aorta in the first year of life. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 87, 894-900
- 12 Pigott, J. D., Chin, A. J., Weinberg, P. M., Wagner, H. R. and Norwood, W. I. (1987): Transposition of the great arteries with aortic arch obstruction. Anatomical review and report of surgical management. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 94, 82-86
- 13 Shaher, R. M. and Puddu, G. C. (1966): Coronary arterial anatomy in complete transposition of the great vessels. *Am. J. Cardiol.*, 17, 355-361
- 14 Sondheimer, H. M., Freedom, R. M. and Olley, P. M. (1977): Double outlet right ventricle. Clinical spectrum and prognosis. *Am. J. Cardiol.*, 39, 709-714
- 15 角秀秋・安井久喬・米永国宏・中村祐一郎・塩川祐一 他 (1990): 複合心奇形に対する新生児期手術成績の検討. *日外会誌*, 20, 29-32
- 16 横田通夫・曲人伸・北野満・水原寿夫・坂本喜三郎 (1990): 新生児期重症心奇形に対する手術経験—とくに生後4日以内の手術35例の検討—. *日心外会誌*, 20, 35-38