

## 姑息的 Mustard 手術を施行した大血管転位症Ⅱ型の1例

春日 好雄 森本 雅巳 井之川 孝一  
池田 裕 津金 次郎 杠 英樹  
野原 秀公 志田 寛

信州大学医学部第2外科学教室

### A CASE OF MUSTARD'S OPERATION AS A PALLIATIVE PROCEDURE FOR TRANSPOSITION OF THE GREAT ARTERIES WITH VENTRICULAR SEPTAL DEFECT

Yoshio KASUGA, Masami MORIMOTO, Kohichi INOKAWA,  
Yutaka IKEDA, Jiroh TSUGANE, Hideki YUZURIHA,  
Hidemasa NOBARA and Hiroshi SHIDA

Department of Surgery, Shinshu University School of Medicine

KASUGA, Y., MORIMOTO, M., INOKAWA, K., IKEDA, Y., TSUGANE, J., YUZURIHA, H., NOBARA, H. and SHIDA, H. *A case of Mustard's operation as a palliative procedure for transposition of the great arteries with ventricular septal defect.* Shinshu Med. J., 29 : 713-720, 1981

An eleven month old boy with transposition of the great arteries and ventricular septal defect (Type II) was successfully treated by Mustard's operation as a palliative procedure.

He was suffering from severe cyanosis, dyspnea on exertion and progressive heart failure prior to admission. Clinical signs and symptoms strongly suggested a high grade pulmonary hypertension which was subsequently confirmed by intracardiac catheterization. Therefore, Mustard's operation under surface-induced deep hypothermia combined with cardiopulmonary bypass was chosen as the best palliative procedure for this case. The patient tolerated well the open-heart surgery as well as the postoperative low cardiac output syndrome and respiratory failure. Cyanosis and heart failure gradually improved. However, further procedures such as pulmonary banding or closure of ventricular septal defect may be necessary in future.

(Received for publication June 12, 1981)

Key words ; 大血管転位症 (transposition of the great arteries)  
肺高血圧症 (pulmonary hypertension)  
姑息的マスタード手術 (palliative Mustard's operation)

はじめに

完全大血管転位症 transposition of the great arteries (TGA) は、先天性青色症として Fallot 四徴症について頻度の高い疾患であるが、生後早期に死亡する例が多いため、従来治療の対象なることは少なかった<sup>1)</sup>。しかし、1964年に Mustard ら<sup>2)</sup>が、1969年に Rastelli ら<sup>3)</sup>がそれぞれ I型およびIII型の手術に成功して以来外科的根治手術が可能となった。以来、多くの経験を経て、TGA I型およびIII型に関してはその成績は向上したが<sup>4)</sup>、心室中隔欠損 ventricular septal defect (VSD) を伴うII型はまだ満足すべき成績は得られていない<sup>4)-6)</sup>。特に高度肺高血圧症 pulmonary hypertension (PH) を示し肺血管抵抗の増加した症例に対する治療に関しては、一定した成績は得られていないが、Lindesmith ら<sup>7)</sup>により報告された姑息的 Mustard 手術は比較的有効な寛解手術と考えられている。しかし、本法においても後に述べるように、肺動脈絞扼術<sup>8)</sup> pulmonary banding (PAB)、数年後における VSD の閉鎖術などの問題が残されている。われわれは最近高度 PH を伴う TGA II型の11カ月男児に姑息的 Mustard 手術を施行し、延命効果を得たので術後の血行動態を中心に考察を加えて報告する。

症 例

患児：11カ月，男児。

主訴：チアノーゼおよび發育不良。

家族歴・既往歴：特記すべきことはなし。

現病歴：満期正常出産，生下時体重3,200gでチアノーゼがあった。体重増加不良で某医より当院小児科を紹介された。小児科で、TGA II型を疑われて、昭和55年2月（生後2カ月）に心臓カテーテルを施行し、同時に balloon atrioseptostomy (BAS) を施行した。その後チアノーゼは改善され術後6カ月頃根治手術施行の予定であったが、管理上の不手際もあり、生後9カ月に再びチアノーゼが増強して当科を受診して入院した。

入院時所見：体重7,210g，身長69.4cm，發育不良で、つかまり立ちなどもできなかった。チアノーゼは、口唇、手指に著明であったが、太鼓撥指は軽度であった。脈拍数は、1分間120回で、肝は右肋骨弓下に1横指触知したが、頸静脈怒張や浮腫はなかった。呼吸数は、1分間50回であった。聴診では、胸骨左縁第3

肋間に最強点を有する Levine II度の駆出性収縮期雑音が聴取され、II音の亢進があった。

検査所見：赤血球数 $651 \times 10^4/\text{mm}^3$ ，白血球数 $8,100/\text{mm}^3$ ，血色素量 $18.5\text{g}/\text{dl}$ ，ヘマトクリット $53.4\%$ ，血小板数 $14 \times 10^4/\text{mm}^3$ と赤血球増多が著明であり，血清蛋白は $6.0\text{g}/\text{dl}$ であった。胸部X線像では，心胸郭比は $64\%$ で，心臓は卵円形に近く，肺血管陰影は著明な増強を示した（写真1）。心電図は，洞調律で右軸偏位（ $+130$ 度）を示し，両室肥大と右房負荷の所見が認められた（図1）。心音図では，Erb 領域から心尖部にかけて，収縮期雑音を認め，II音の亢進があった。超音波断層図では，心基部短軸面で大動脈は前方に，肺動脈は後方の位置関係にあることが確認された（写真2）。心臓カテーテル検査では，カテーテルは右房から左房，左室に抜ける異常走行を示したが，肺動脈へは挿入できなかった。左室圧は収縮期圧 $60\text{mmHg}$

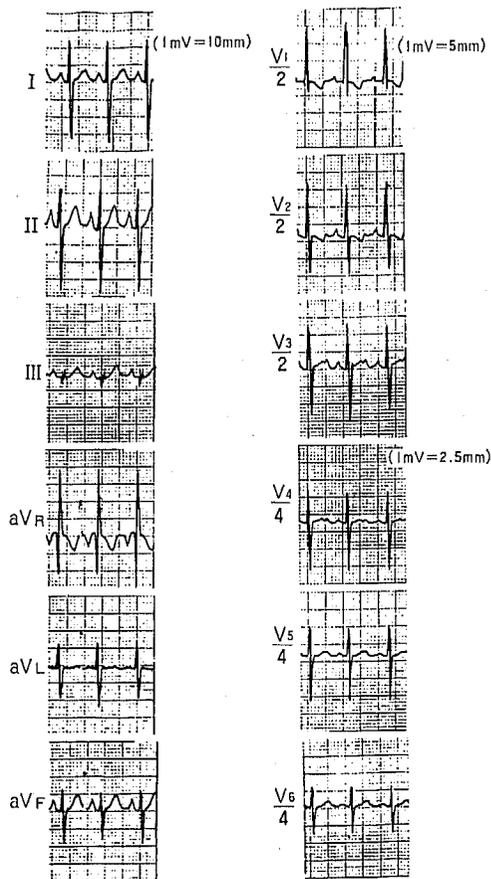


図1 心電図

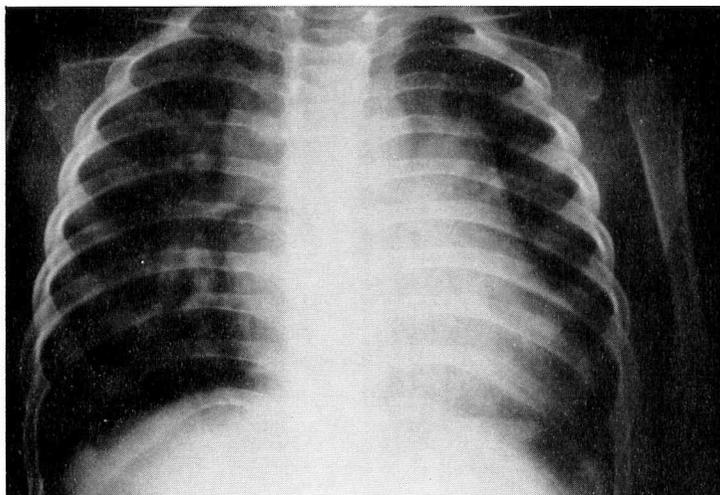


写真1  
胸部X線写真

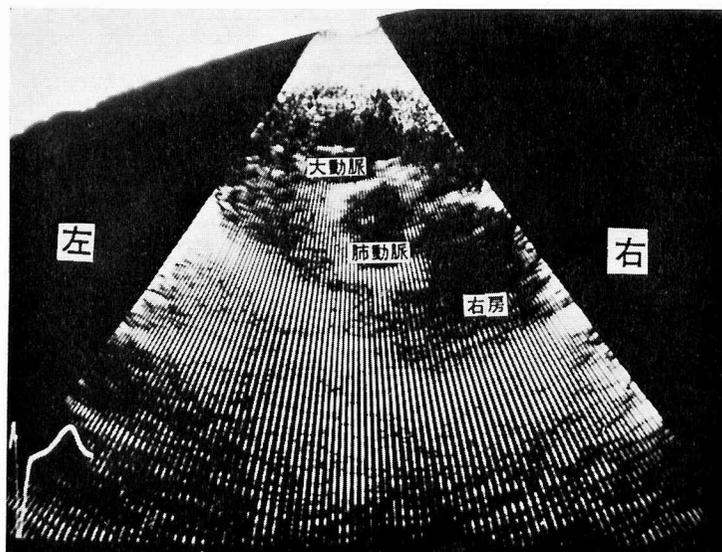


写真2  
超音波断層図

と高く、肺動脈圧として代用すれば、肺体収縮圧比 (Pp/Ps) は0.80となり高度な PH が推測された。(表1)。心血管造影所見では、右方心室造影により大動脈は右方心室より起始しており、さらに、左方心室造影により肺動脈は左方心室より起始し、肺動脈狭窄は認められなかった(写真3, 4)。また、大動脈は肺動脈より前方に位置し、左方心室流出路には円錐部が認められた。さらに、側面像では VSD を認めた。以上より VSD が存在することから TGA II型 (situs solitus, d-loop, d-transposition) と診断された。肺動脈の血管抵抗<sup>9)10)</sup>は測定できなかったが、チアノ

ーゼが強度であること、左室圧を代用した Pp/Ps は 0.80と高度な PH を示すことから、Bernhard ら<sup>11)</sup>の手術適応などを参考としてチアノーゼの消失に伴う病態の改善を主眼とし、一次的根治手術よりは姑息的 Mustard 手術の適応とし、PAB はすでに適応ではないと考えられた。

手術所見：手術は、表面冷却・体外循環併用法で施行した。表面冷却にて25°Cに冷却した後、胸骨正中切開を行った。大動脈は右前方に肺動脈は左後方に位置し、心房、心室の位置関係は正常であった。次に人工心肺を装着し、中心冷却により直腸温 15.0°C で完

表1 心臓カテーテル検査所見

(pre-op.)			(post-op.)		
Position	Press. (m) mmHg	O <sub>2</sub> Sat. (%)	Position	Press. (m) mmHg	O <sub>2</sub> Sat. (%)
AO	67/47(57)	48.6	FRV	65/0(30)	77.2
RV	73/0	57.7	FRA	6/-1(2)	71.3
RA (upper)	7/-1(3)	38.9	IVC	5/2(3)	75.8
RA (lower)	7/-2(3)	40.5	SVC	6/1(3)	68.3
SVC	7/0(3)	39.4	FA		83.4
IVC	7/0(3)	44.1	BP	84/58	
LA	17/7(11)	90.5	(left arm, マンシエット)		
LV	60/0				
BP (left arm, マンシエット)	75/50				

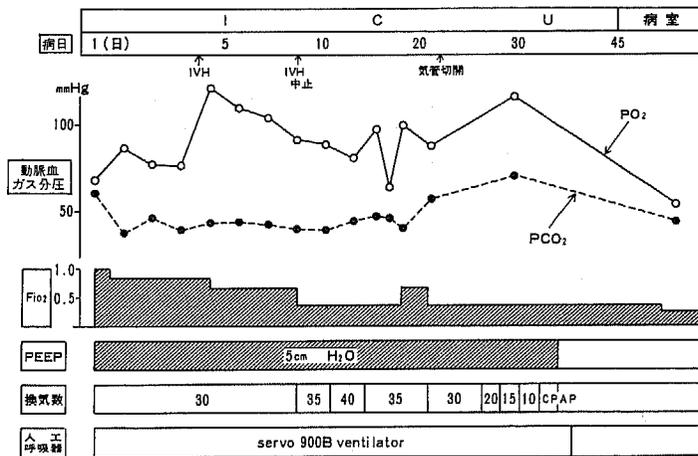


図2 術後経過

全循環停止のもとに右房を横切開し、BAS 後の心房中隔欠損を含めて大きく心房中隔を切除した後、あらかじめ作製しておいた心膜 baffle (7×7 cm) により Mustard 手術を施行した。冠静脈洞は機能的左房に開口するようにした。大動脈遮断99分、循環停止50分で、心筋保護には冷却 Young 液を使用した。人工心肺からの離脱は順調に行われ、ICU へ移った。

術後経過：図2のごとく、術直後より Servo 900B による人工呼吸を行い、術後39日まで管理した。術直後より酸素濃度80%および5 cm水柱の持続陽圧呼吸 positive endexpiratory pressure (PEEP) により動脈血酸素分圧は70から80mmHgを示した。心調律

は洞調律であったが、1分間に160から180回と頻脈が持続したためジギタリス投与を行った。術後出血は総量350mlであり、血圧の維持には、ドパミン20μg/kg/minが必要であったが、術後数日でドパミンを中止することができた。一方、呼吸状態は一進一退で、調節呼吸および間歇的強制呼吸 intermittent mandatory ventilation (IMV) を繰り返したが、術後22日目に気管切開を行った。しかし、呼吸器よりの離脱にはいたらず、気管支拡張剤の投与を開始しIMVで管理したところ、術後39日目に酸素テントで、44日目には室内で呼吸管理ができるようになった。一方、循環動態は術直後より比較的安定していたが、肝

大血管転位症Ⅱ型の1例

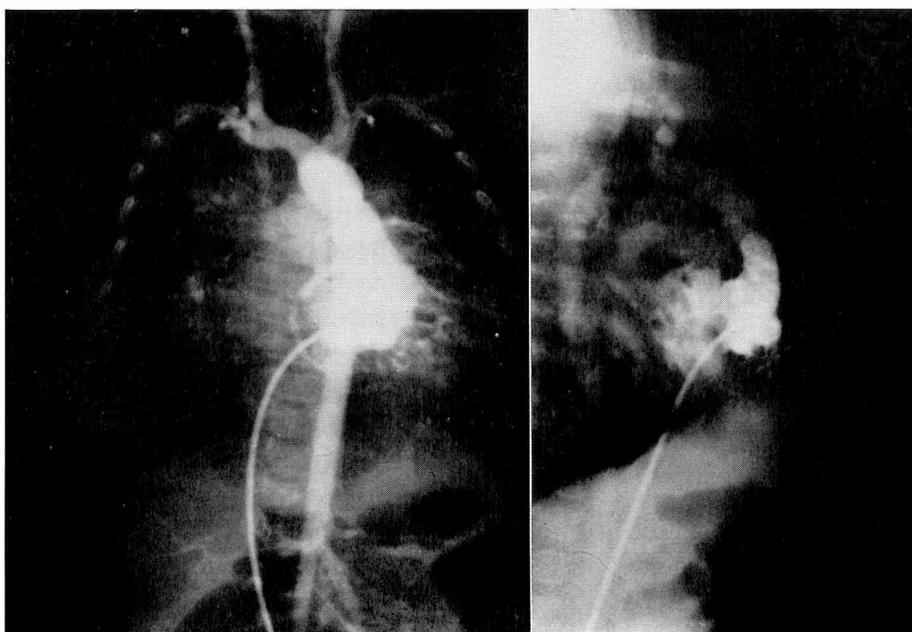


写真3 右方心室造影（正面，側面）

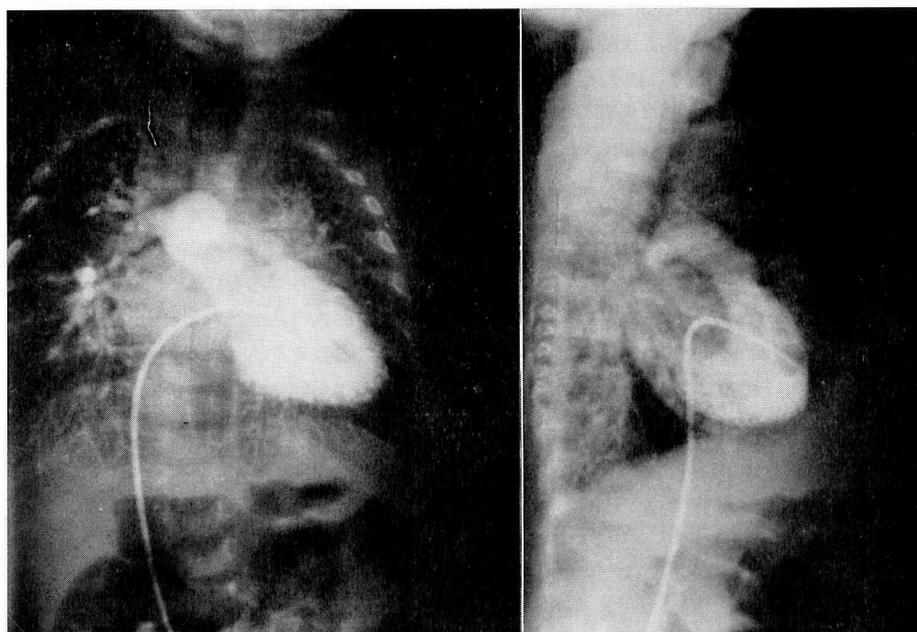


写真4 左方心室造影（正面，側面）



写真5 下大静脈造影(正面)

は徐々に腫大し、全身の浮腫も増強して心不全の状態を呈したが、利尿剤およびジギタリス投与により術後35日目頃より改善された。栄養面では、術後4日目より高カロリー輸液を施行し、8日目より経管栄養に切り換え1日約800calを与えた。その結果術直後総血清蛋白は5.6g/dlであったものが、2週間で7.1g/dlと上昇した。術後における血行動態の変化を知るため術後47日目に心臓カテーテル検査を施行した。カテーテルは左の大伏在静脈より挿入して、下大静脈、機能的右房 functional right atrium (FRA)、さらに機能的右室 functional right ventricle (FRV)へ入ったが、肺動脈へは挿入できなかった。FRVの収縮期圧は65mmHgであり、術前の左室収縮期圧は60mmHgであったのでほとんど変化はなかった(表1)。しかし動脈血酸素飽和度は83.4%と著しく上昇していた。下大静脈造影では、baffleによる下大静脈の閉塞や、造影剤の漏れなどは認められず、心房内血流変換は正しく行われており、所期の目的は達せられたと考えられた(写真5)。

#### 考 察

従来、TGA II型は根治手術において、I、III型と比較して満足すべき成績が報告されていない。その理由として、TGA II型はVSD(特に大きなVSD)

を伴うため、早期にPH、うっ血性心不全および肺血管の閉塞性病変などが進行するためと考えられている<sup>4)12)</sup>。高度の肺血管病変を伴った症例に対して、Lindesmith ら<sup>7)</sup>は Mustard 手術のみを施行し、VSD を放置する姑息的 Mustard 手術を行い、術後臨床症状が著明に改善し、動脈血酸素飽和度も上昇することを報告した。しかし、この方法では肺動脈圧の下降は望めず、肺血管病変は漸次進行すると考えられる。このため安喰ら<sup>13)</sup>は、PAB を追加することにより肺動脈圧の著明な低下を期待できると報告している。現在では、TGA II型の手術の基本方針として、Waldhausen ら<sup>14)</sup>の報告のごとく生後まもなくRashkind と Miller<sup>15)</sup>の提唱するBASを施行後3ないし6か月までにPABを施行し、1才頃まで一期的根治手術(Mustard 手術およびVSDの閉鎖)を行うか、場合によってはまず、姑息的 Mustard 手術を行い、二期的にVSDの閉鎖を行う方針がとられている。われわれの症例では、生後2か月でBAS施行後PABを早期に施行する予定であったが、管理上の不手際もあり、PABの時期を逸して、再入院した時は、強度のチアノーゼ、呼吸不全および心不全より肺血管病変はかなり進行していると考えられた。TGA II型で肺血管病変の進行が速いのは、八巻ら<sup>4)12)</sup>によると、肺動脈は生後より高酸素血症の状態にあり、薄い血管壁のまま存在し、さらにVSDによる著明な肺血流量の増加のため肺動脈圧の上昇が進行し、それに伴って弱く薄い血管壁は損傷を受けやすいためであるとしている。

高度の肺血管障害を伴うTGA II型に対する姑息的 Mustard の手術の適応に関しては、まだ確定的なものはないようである。しかし、生存率などから考えあわせて一応の基準が考えられている。Mair ら<sup>16)</sup>によると肺血管抵抗 pulmonary resistance (Rp) が10.0 units/m<sup>2</sup>以上を適応としている。一方、Bernhard ら<sup>11)</sup>は、(1)強度の臨床症状、(2)肺血管の閉塞性病変を伴ったPH(Pp/Psが0.75以上)、(3)肺動脈血酸素飽和度(PAO<sub>2</sub>)が大動脈血酸素飽和度(SAO<sub>2</sub>)より10%以上高い場合(ただし心房内および大血管間の交通がない例)の3つを適応にあげている。また、Kirklin ら<sup>17)</sup>はPp/Psが0.85以上、Cooley ら<sup>18)</sup>は左室圧が70mmHg以上としている。われわれの症例では、カテーテルが肺動脈へ挿入できなかったため、正確なRpおよびPAO<sub>2</sub>などが測定できなかったが、強度のチアノーゼを伴った心不全と

左室圧を代用した Pp/Ps が 0.80 という高度の PH が推定され、肺血管障害もかなり進行していると考えられたため、一期的根治手術を避け、姑息的 Mustard 手術を施行した。術後は高度の PH のためもあり、呼吸管理に非常に難渋したが、心房内血流変換は良好で、SAO<sub>2</sub> の著明な上昇を認め、救命に成功した。また、術後の合併症である心内 baffle による上下大静脈の狭窄あるいは刺激伝導系の障害による不整脈もなかった。PAB は手術前に、年齢および PH の状態からすでに適応外と考え施行しなかったが、術後の心臓カテーテルでは、FRV の収縮期圧を代用すれば、肺動脈圧の低下を認めないことから、安喰ら<sup>13)</sup>のごとく PAB を Mustard 手術と一緒にを行い、PH の進行を阻止するのの一方法と考えられる。今後は、残されている VSD の閉鎖と PH の進行状態によっては、VSD 閉鎖前に PAB を行うことも検討しなければならない。

さて、われわれは姑息的 Mustard 手術を行い、一

応延命効果を得たが、本術式の一番の利点は、術前の肺動脈が高酸素血症を示す血行動態から VSD を温存することにより肺動脈が急激に低酸素血症とならない点にある<sup>12)</sup>。もし、一期的に VSD を閉鎖すると急激に肺動脈が低酸素血症となるため、肺動脈の中膜の肥厚を抑制する因子が消失し、さらに、高い肺動脈圧に反応して血管の攣縮および中膜肥厚が一層進展すると考えられる。患児は術後3カ月半で退院し、外来で経過を観察中である。

#### おわりに

高度肺高血症を伴った TGA II 型の 1 例に、姑息的 Mustard 手術を施行し、延命効果を得たので血行動態および手術適応の問題点などを中心に、若干の文献的考察を加えて報告した。

本論文の要旨は、第39回(昭和56年2月)日本胸部外科学会・関東信越地方会において発表した。

#### 文 献

- 1) 木本誠二：大血管転位(変換)症。現代外科学大系, 31C, pp. 47-75, 中山書店, 東京, 1974
- 2) Mustard, W. T., Keith, J. D., Trusler, G. A., Flowier, R. and Kidd, L. : The surgical management of transposition of great vessels. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 48 : 953-958, 1964
- 3) Rastelli, G. C., McGoon, D. C. and Wallace, R. B. : Anatomic correction transposition of the great arteries with ventricular septal defect and subpulmonary stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 58 : 545-552, 1969
- 4) 八巻重雄, 鈴木康之, 石沢栄次, 佐藤 尚, 佐藤哲雄, 加納一毅, 柴生田豊, 堀内藤吾：高度肺高血圧症を伴う完全大血管転位症II群の1治験例。心臓, 7 : 474-481, 1975
- 5) Champsaur, G. G., Sokol, D. M., Trusler, G. A. and Mustard, W. T. : Repair of transposition of the great arteries in 123 pediatric patients. Early and long-term results. *Circulation*, 47 : 1032-1041, 1973
- 6) 石沢栄次：完全大血管転位症の外科治療の問題点。日小外会誌, 10 : 246, 1974
- 7) Lindesmith, G. G., Stiles, Q. R., Trucker, B. L., Gallaher, M. E., Stanton, R. E. and Meyer, B. W. : The Mustard operation as a palliative procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 63 : 75-80, 1972
- 8) 小川恭一, 鳥山 皓, 木村 健, 堀越一彦, 河合克郎, 三戸 寿, 鄭 源紀, 堀口 進, 金田兵衛, 伊藤 宏, 山本哲郎, 宮田 亮：大きい心室中隔欠損と高度の肺高血圧症を伴う完全大血管転位症に対する肺動脈絞扼術。胸部外科, 26 : 22-27, 1973
- 9) 八巻重雄, 堀内藤吾, 毛利 平, 石沢栄次, 田所正路, 羽根田潔, 伊藤 孝, 加畑 治, 田林光一, 近江三喜男, 伊藤哲男, 福田守邦, 吉田芳郎, 手塚文明：肺高血圧症を伴う完全大血管転位症の根治手術の適応について。胸部外科, 31 : 645-651, 1978
- 10) 土屋幸治, 今井康晴, 本多正知, 龍野勝彦, 谷本欣徳, 福地晋治, 橋本明政, 金 公一, 富野哲夫, 夏秋正文, 弓削 一, 村上保夫, 上村 茂, 高尾篤良：重症大血管転位症II型に対する姑息的 Mustard 手術の2治験例。日胸外会誌, 25 : 125-130, 1977
- 11) Bernhard, W. F., Dick II, M., Sloss, L. J., Castaneda, A. R. and Nadas, A. S. : The palliative Mustard operation for double outlet right ventricle or transposition of the great arte-

- ries associated with ventricular septal defect, pulmonary arterial hypertension, and pulmonary vascular obstructive disease. A report of eight patients. *Circulation*, 54 : 810-817, 1976
- 12) 八巻重雄 : 完全大血管転位症の術後遠隔期における肺血管病変の変化について. *日胸外会誌*, 27 : 44-53, 1979
  - 13) 安喰 弘, 三崎拓郎, 池田晃治, 岩 喬, 和田寿郎 : 心室中隔欠損症と肺高血圧症を伴う完全大血管転位症に対する外科治療. *心臓*, 4 : 230-236, 1972
  - 14) Waldhausen, J. A., Boruchow, I., Miller, W. W. and Rashkind, W. J. : Transposition of great arteries with ventricular septal defect ; palliation by atrial septostomy and pulmonary artery banding. *Circulation*, 39 : 215-221, 1969
  - 15) Rashkind, W. J. and Miller, W. W. : Transposition of great arteries : Result of palliation by balloon atrioseptostomy in 31 infants. *Circulation*, 38 : 453-462, 1968
  - 16) Mair, D. D., Ritter, D. G., Danielson, G. K., Wallace, R. B. and McGoon, D. C. : The palliative Mustard operation ; Rational and results. *Am J Cardiol*, 37 : 762-768, 1976
  - 17) Kirklin, J. W., Devloo, R. A. and Weidman, W. H. : Open intracardiac repair for transposition of the great vessels. *Surgery*, 50 : 58-66, 1961
  - 18) Cooley, D. A., Hallman, G. L., Bloodwell, R. D. and Leachman, R. D. : Two-stage surgical treatment of complete transposition of the great vessels. *Arch Surg*, 93 : 704-714, 1966

(56.6.12 受稿)