

完全大血管転位症 (SDD, Group I) の 1 治験例

池田 裕 井之川 孝一 森本 雅巳
津金 次郎 杠 英樹 志田 寛

信州大学医学部第 2 外科学教室

A CASE OF SUCCESSFUL SURGICAL REPAIR OF COMPLETE TRANSPOSITION OF THE GREAT ARTERIES

Yutaka IKEDA, Kohichi INOKAWA, Masami MORIMOTO, Jiroh TSUGANE,
Hideki YUZURIHA and Hiroshi SHIDA

Department of Surgery, Shinshu University School of Medicine

IKEDA, Y., INOKAWA, K., MORIMOTO, M., TSUGANE, J., YUZURIHA, H. and SHIDA, H. *A case of successful surgical repair of complete transposition of the great arteries*. Shinshu Med. J., 29: 727-733, 1981

A case of successful surgical repair of complete transposition of the great arteries (SDD, Group I) is reported.

A girl of one year and five months with complete transposition of the great arteries (SDD, Group I) was operated upon successfully. The initial procedure, balloon atrioseptectomy (BAS), was performed during intracardiac catheterization. Her clinical symptoms of hypoxia and cyanosis improved greatly after the procedure.

The intracardiac correction, Mustard's procedure, was done one month after BAS with surface cooling and limited cardiopulmonary bypass. The postoperative course was uneventful, and twenty-four months after the operation she is doing well.

(Received for publication July 28, 1981)

Key words; 完全大血管転位症 (complete transposition of the great arteries)

マスタード手術 (Mustard's procedure)

バルーン心房中隔欠損作成術 (balloon atrioseptectomy)

I 緒 言

完全大血管転位症はいろいろに定義されるが、右心室から大動脈が、左心室から肺動脈が起始しているとする定義がもっとも簡単、明確である。大血管転位症の発生頻度は比較的多く、Keith らりの集計によれば、全年令の先天性心疾患の剖検例では5%、小児の剖検例では18~20%を占めるが、小児の先天性心疾患臨床例では約5%となっている。本症はKeith らりによれば平均生存年令3カ月、その50%は生後1カ月以内に死亡し、また85%は6カ月以内に死亡するといわれる。大血管転位症に対する外科治療は1950年 Blalock と Hanlon²⁾ により最初の心房中隔欠損作成術が成功して以来、多くの姑息的治療が試みられている。本症の根治手術は1959年 Senning 手術³⁾、1964年 Mustard 手術⁴⁾ が発表されたが、術式の明解さから Mustard 手術が普及し、その手術成績もしだいに向上してきている。われわれも1才5カ月のI群完全大血管転位症に対し、まず、balloon atrioseptectomy (BAS) を施行し症状の改善をみた上で、Mustard 手術を施行し、順調に経過した1例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

II 症 例

1才5カ月、女児。

主訴：チアノーゼ、発育障害。

現病歴：満期出産で生下時体重は3,600gであった。生下時より口唇、指趾にチアノーゼを認めた。生後1カ月間は保育器で育てられ、その後は家庭で育てられた。その後しだいにチアノーゼは増強したが、anoxic spell は認められなかった。チアノーゼ、成長障害を主訴として当院小児科を受診し、大血管転位症を疑われ、当科に紹介された。

入院時現症：体重8,200g、身長78cm、栄養は不良である。口唇および指趾にチアノーゼを認める。指趾は太鼓撥指である。脈拍は120/分で整、緊張はよい。血圧は100/70mmHgである。聴診では心雑音は聴取されず第II音の亢進を認める。

心電図所見：右軸偏位、右室肥大、不完全右脚ブロックを認める(図1)。

胸部X線所見：単純正面像では右第2弓、左第4弓の突出を認め、肺血管陰影の増強は認めない。心胸廓比は59%である(写真1)。

臨床検査所見：血液検査所見では赤血球 789×10^4 、

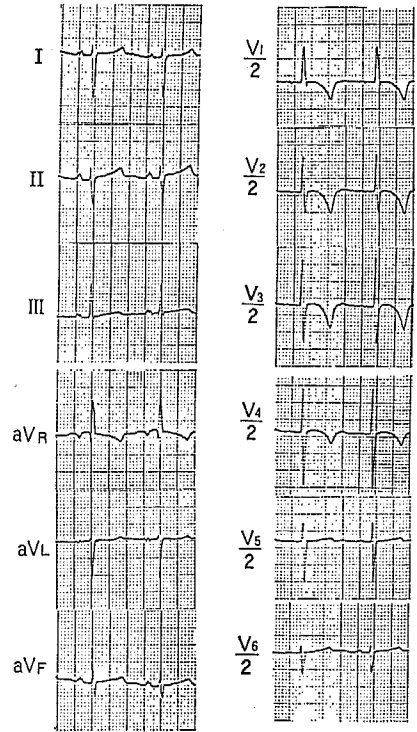


図1 心電図(術前)

表1 心臓カテーテル所見

Position	Press. (mmHg)	O ₂ Sat. (%)
AO	78/50(56)	49.3
RV (apex)	83/0 (27)	43.5
RV (in)	100/0 (33)	44.8
RA (upper)	11/2 (5)	37.8
RA (lower)	8.5/0 (2)	40.6
SVC	5/1 (3)	35.7
IVC	3.5/0 (1)	34.2
LA	10/0 (4)	96.8
PV (lt)	13/4 (7)	94.9
FA	100/50	47.3

Ht 60%, Hb 18.2g/dl と高度の polycythemia を示す。肝機能、腎機能および電解質などはいずれも正常範囲である。

心臓カテーテル所見：右心カテーテル所見は右房圧 11/2mmHg、右室圧100/0mmHgで、右室造影にて右心室より直接出る大動脈を認めた(表1、写真2、3)。さらに、左房にカテーテルを進めると、左房圧

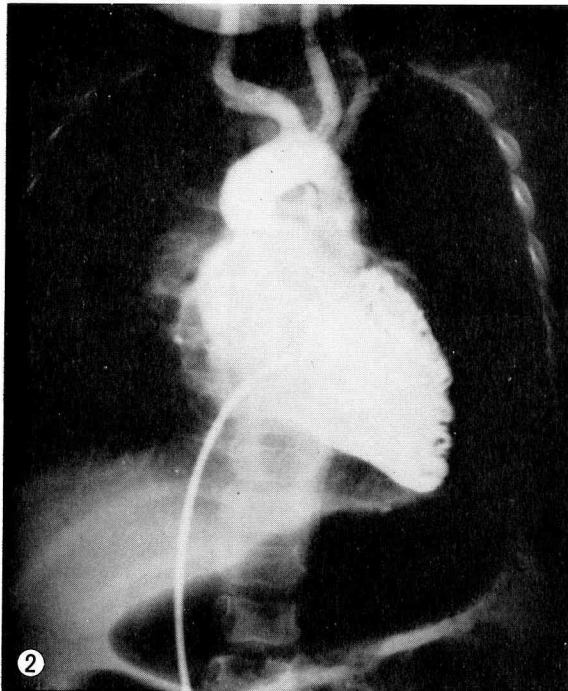
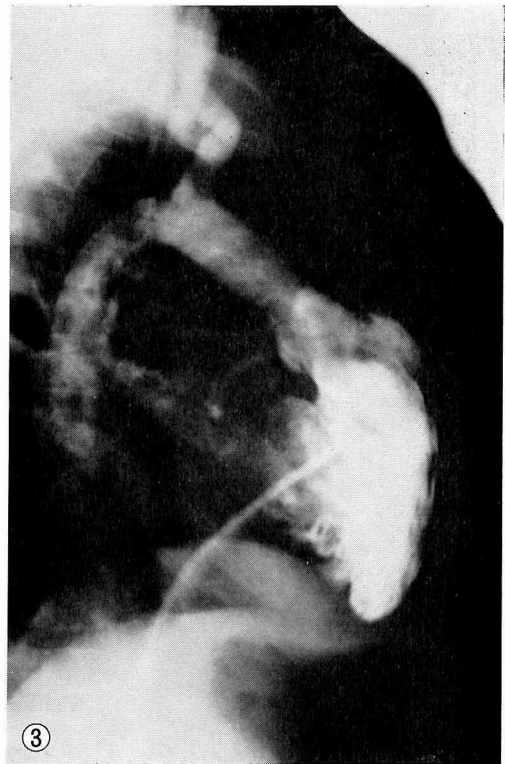
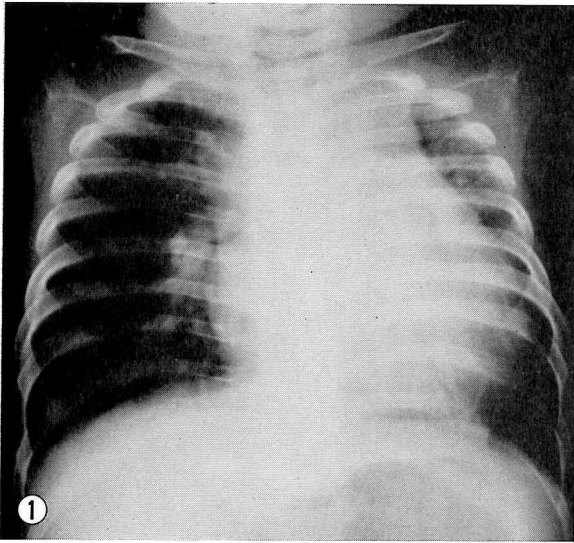


写真 1 胸部X線単純撮影 (正面)

写真 2 右心アンギオ (正面)

写真 3 右心アンギオ (側面)

は 10/0mmHg, 左房造影にて左心室より直接出る肺動脈を認めた (写真 4, 5)。以上の造影所見より完全大血管転位症と診断した。心室中隔欠損, 肺動脈狭窄, 動脈管開存の合併は否定され, 心房中隔欠損のみの合併であることより完全大血管転位症の I 群であり, Van Praagh の分画法では Situs solitus, D-loop, D-transposition (SDD) と診断した。右心カテーテ

ルにひきつづき, BAS を施行した。Rushkind のバルーンカテーテルを使用し, 左心房内でバルーンを直径 1.5cm に膨らませて, 一気に右心房に引き抜き, 心房中隔を裂開した (写真 6)。BAS 施行後, 著明なチアノーゼの改善をみた。

手術所見: 表面冷却・体外循環併用法にて開心術を行った。すなわち, 表面冷却低体温にて 23°C まで冷

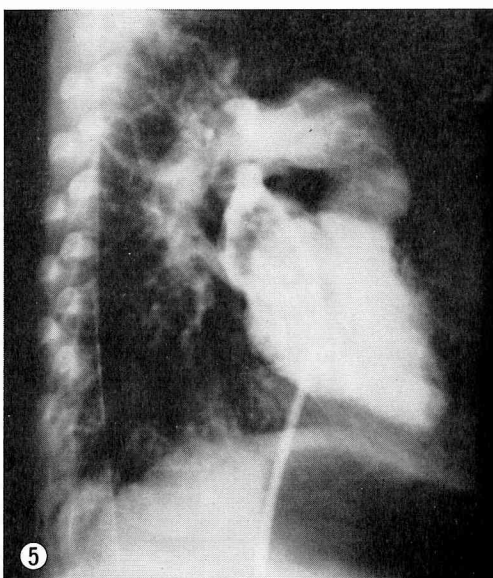
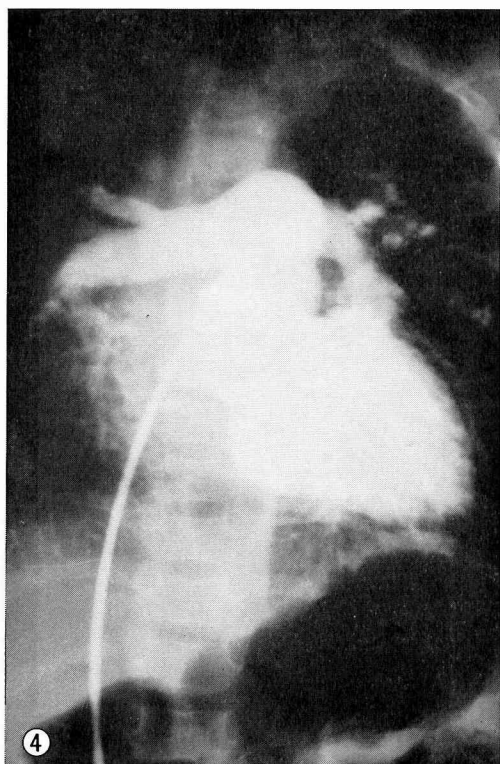


写真4 左房造影（正面）

写真5 左房造影（側面）

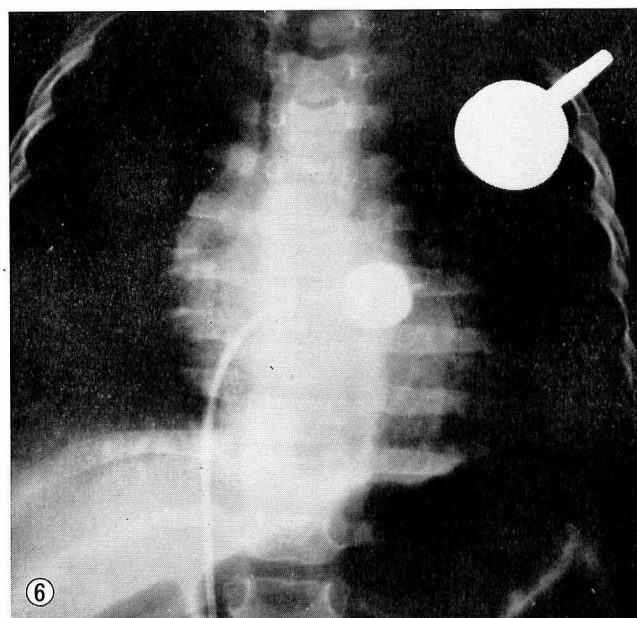


写真6 BAS 施行時の左房内の Rushkind のバルーンカテーテル

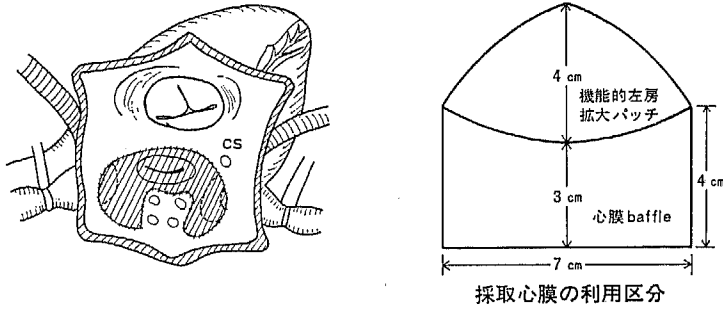


図2 手術所見

却し、手術を開始した。胸骨正中切開にてはいり、心膜を充分広く剝離し、図2右のごとく心膜 baffle と機能的左房拡大用パッチに使用するに充分な大きさ (7×7 cm) に心膜片を切除した。次に脱血カニューレを SVC では sinus node と crista terminalis に囲まれた右心房側で、これらを傷つけないようになるべく SVC に近く挿入し、IVC でも crista terminalis を傷つけないように注意し、なるべく IVC に近い右心房側に挿入した。人工心肺の回転を開始し、食道温 13°C で回転を中止した。右心房を横切開し、心房中隔欠損を確認するに、2.5×0.5cm の slit 状の欠損を認め、BAS の効果を確認した。心房中隔を切除し、先に切除した心膜より図2右のごとく、心膜 baffle を作成し、図2左のごとく、左心房壁に肺静脈入口部がパッチの手前にくるように縫着し、次に右心房壁、上下大静脈入口部へと縫着した。冠静脈洞は機能的左房に開口するようにし A-V node をさけて縫着した。右心房切開部を閉鎖するにあたって心膜パッチを使用し、機能的左房の拡大をはかった。

術後管理：術直後より気管内吸引で血性分泌物を少量認めたが翌日には消失した。呼吸管理は人工呼吸器 (Bennett MA-1) を5日間使用した。術後2日間は PEEP 5cmH₂O をかけた。術後出血は特に多くはなかった。心電図所見は図3のごとく、洞調律であったが徐脈傾向を認めたのでペースメーカーを使用し、術後2週間まで管理した。術後5週目の上大静脈造影で、上大静脈開口部の閉塞所見もなく、心房内での静脈路転換が成功していることを確認した。術後7週目に退院し、術後24ヵ月後の現在、体重16kgと増加し、チアノーゼも消失し、運動量も増加し、走りまわり元気に遊んでいる。

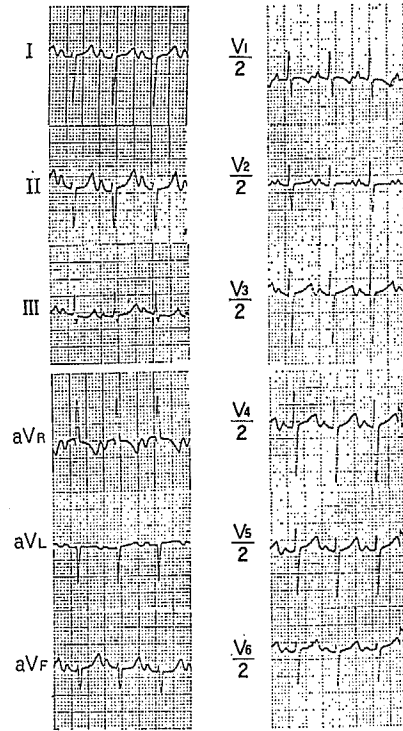


図3 心電図 (退院時)

IV 考 察

大血管転位症 transposition of the great arteries (TGA) に対する外科的治療は、1950年 Blalock と Hanlon²⁾ により最初の心房中隔欠損作成術が成功して以来、多くの姑息的手術が試みられた。根治手術としては1945年 Albert の心房内静脈路転換術⁵⁾ が発表されて以来、1959年 Senning 手術³⁾ が初めて成功し、1964年には Mustard 手術⁴⁾ が発表された。ま

た心室内で血流転換する試みは1969年 Rastelli ら⁹⁾により発表されている。また最近は大血管を解剖学的に正常位にする Jatene 手術⁷⁾が開発された。しかし、術式の明解さから Mustard 手術が広く普及し、よい成績をおさめている。

大血管転位症の分類は外科的立場から4群に分けた Mustard の分類⁸⁾が広く用いられている。

I 群：心室中隔欠損もなく肺動脈狭窄もないもの。
心房中隔欠損、血行動態的に有意でない小さな心室中隔欠損、軽度の肺動脈狭窄を含む。

II 群：心室中隔欠損があって肺動脈狭窄のないもの。

III 群：心室中隔欠損も肺動脈狭窄もあるもの。

IV 群：肺動脈狭窄があって心室中隔欠損のないもの。

I 群 TGA は放置すれば最も予後不良であるが、心房中隔欠損作成術を生後早期に施行することにより生きさせ得るものである。この群の肺動脈圧は正常範囲であるものが多いため、Mustard 手術の成功率も最も良好である。しかし、II 群 TGA は心室中隔欠損が大きく、肺血流量が増大し、肺動脈圧亢進を伴う症例では、乳児期に肺合併症をおこして死亡するものが多い。TGA における肺血管高血圧性非可逆変化の進行は、心室中隔欠損単独のものより早期に起こるので、早期の心房中隔欠損作成術の施行に加え、肺動脈絞扼術を施行しておくことが根治術の成績をよくするといわれている。III 群 TGA は肺動脈狭窄および左心室の流出路狭窄に対する修復がその解剖学的位置関係からかなり困難であるといわれる。

TGA の根治手術としては当初、Senning 手術が行われたが、いずれの報告も死亡率が高く、手術手技も複雑であり、その上、以前に心房中隔欠損作成術を施行された症例ではとくに困難であることより、術式が明解な Mustard 手術が普及した。Mustard 手術は Senning 手術と比較し、手術手技が容易であり、以前に心房中隔欠損作成術を行っていてもそれが根治手術の妨げにならないし、両心房容積が十分得られるように心膜パッチにより拡大がはかられ、術後の低心拍出量症候群の発生を防止できるなどの利点がある。しかし、Mustard 手術にも問題が指摘されている。その問題点は次のごとくである。① 術後の不整脈、② 体および肺静脈路の狭窄、③ 術後の三尖弁閉鎖不全症の発生などである。これらの合併症に対する対策が望まれるが、対策としては、刺激伝導系の損傷をいかにして最小とするか、いかにして大きな静脈路を形成するか、成長による変形、狭窄をいかにしてさげ

るかなどである。まず、不整脈の発生は、Mustard 手術による TGA の術後遠隔期の成績を左右する重要な問題であり、術後の不整脈は rhythm death として突然死をきたす場合がある。Mustard 手術後の不整脈の発生防止には洞房結節、房室結節および洞房結節動脈の温存が大切である。さらに心房内の前、中および後結節間路を温存することが大切である。対策としては、脱血カニューレ挿入時、洞房結節の損傷をさけること、心膜 baffle 縫着時、冠静脈洞付近の縫着をさけ房室結節の損傷を防止することなどである。われわれも Aberdeen の報告⁹⁾のごとく、冠静脈洞は機能的左房にそのまま開口させ、冠静脈洞周辺には縫合をおかないようにした。城谷ら¹⁰⁾は Mustard 手術後の不整脈発生の防止として、術後早期の高熱を予防することが大切であると報告している。次に、体および肺静脈路の狭窄の問題であるが、心膜 baffle の収縮あるいは強度の bulging によるといわれる。そのためダクロンパッチが推奨されるが、これとても血栓付着および肥厚化などの問題が指摘されている。以上のごとき Mustard 手術の問題が検討されるにつれて Senning 手術が不整脈の発生が少ない、成長による問題も少ないなどの利点から再評価されている。

TGA は全先天性疾患の約5%を占め、乳児では決してまれな疾患ではなく、50%が生後1カ月以内に、85%が6カ月未満に死亡する自然予後の不良な疾患であり、体循環と肺循環の交通がない限り生命の維持は困難であり、その交通路としては、心房中隔欠損、心室中隔欠損および動脈管開存などが考えられる。そのため人為的に交通路を作成する場合は心房中隔欠損作成が最も簡単であり、自然予後をよくするために行われている。心房中隔欠損作成には外科的に Blalock-Hanlon 手術および直視下心房中隔欠損作成術があるが、これらは根治手術施行時に心膜の癒着などを残して難行するため、現在は非開胸心房中隔欠損作成法である balloon atrioseptectomy (BAS)¹¹⁾が広く推奨されている。心臓カテーテル法を施行し TGA と診断されたならば、ただちにどんな型の TGA でも、必ずBASを試みるべきである。外科的心房中隔欠損作成術はBAS無効例に対してのみ適応があると考えられる。BAS施行例は本症の自然予後からみても1才未満であり、その大部分は6カ月未満のものである。われわれの症例のごとく1才5カ月になってもBAS施行ができ、効果があるか疑問であったが、BASを施行したところ、強い抵抗があったがballoon

を引き抜きえた。手術時2.5×0.5cmの slit 状の心房中隔欠損が確認され、臨床的にもBAS施行後著明なチアノーゼの改善を認めた。

験例を報告するとともに、1才以上においてもBASの奏効する場合のあることを強調し、若干の文献的考察を加えた。

IV 結 語

最近われわれが経験した、完全大血管転位症の1治

文 献

- 1) Keith, J. D., Vlad, P. and Van Praagh, R. : Heart Disease in Infancy and Children, pp. 682-744, The Macmillan CO., New York, 1958
- 2) Blalock, A. and Hanlon, C.R. : The surgical treatment of complete transposition of the aorta and the pulmonary artery. Surg Gynecol Obstet, 90 : 1-15, 1950
- 3) Senning, A. : Surgical correction of transposition of the great vessels. Surgery, 45 : 966-980, 1959
- 4) Mustard, W.T. : Successful two-stage correction of transposition of the great vessels. Surgery, 55 : 469-472, 1964
- 5) Albert, H. M. : Surgical correction of transposition of the great vessels. Surg Forum, 5 : 74-77, 1954
- 6) Rastelli, G.G., Wallace, R.B. and Ongley, P.A. : Complete repair of transposition of the great arteries with pulmonary stenosis. A review and report of a case corrected by using a new surgical technique. Circulation, 39 : 83-95, 1969
- 7) Jatene, A.D., Fontes, V.F., Paulista, P.P., Souza, L.C.B., Neger, F., Galantier, M. and Sousa, E.M.R. : Anatomic correction of transposition of the great vessels. J Thorac Cardiovasc Surg, 72 : 364-370, 1976
- 8) Mustard, W.T. : Recent experiences with surgical management of transposition of the great arteries. J Cardiovasc Surg (Torino), 9 : 532-536, 1968
- 9) Aberdeen, E. : Correction of uncomplicated cases of transposition of the great arteries. Br Heart J, 33 (Suppl. 66) : 5-7, 1971
- 10) 城谷 均, 安藤史隆, 河井 淳, 神崎義雄, 奥秀 喬, 佐藤和子, 節家直己, 山口勝雄, 横山達郎, 槇野征一郎, 立石一馬 : 完全大血管転位症, とくに心室中隔欠損合併例の一期的根治手術, 胸部外科, 27 : 924-932, 1974
- 11) Rushkind, W.J. and Miller, W.W. : Creation of an atrial septal defect without thoracotomy. A palliative approach to complete transposition of the great arteries. JAMA, 196 : 991-992, 1966
(56.7.28 受稿)