

【症例報告】

## 右大動脈弓，右肺動脈離断を伴う総動脈幹症 (Type 3e) の1手術例

長堀 隆一      森田 紀代造      黄 義 浩  
宇野 吉雅      山城 理仁      木ノ内 勝士  
篠原 玄      橋本 和弘

東京慈恵会医科大学心臓外科学講座

(受付 平成 20 年 12 月 15 日)

### A RARE CASE WITH TYPE 3E TRUNCUS ARTERIOSUS OF COLLETT AND EDWARDS

Ryuichi NAGAHORI, Kiyozo MORITA, Yoshihiro KOH,  
Yoshimasa UNO, Masahito YAMASHIRO, Katsushi KINOCHI,  
Gen SHINOHARA, and Kazuhiro HASHIMOTO

*Department of Cardiovascular Surgery, The Jikei University School of Medicine*

An infant with type 3e truncus arteriosus (Collett and Edwards classification) is described. The base of the anomaly is the right aortic arch, the left pulmonary artery arises from the truncus, and the right pulmonary artery originates from a ductus arteriosus. A chromosome 22q11.2 deletion was present. To our knowledge, this malformation has not been described previously. Because the pulmonary arteries were small, we performed palliative surgery twice with the Rastelli procedure.

(Tokyo Jikeikai Medical Journal 2009; 124: 83-7)

Key words: truncus arteriosus, right aortic arch, Collett and Edwards classification, palliation, chromosome 22q11.2 deletion

#### I. はじめに

総動脈幹症は，Cono-truncal septum の形成異常が原因で，総動脈幹から大動脈と肺動脈への分割が適切に生じなかったことにより発生すると考えられる疾患であり，本疾患の 1/3 が 22q11.2 欠失症候群である．発生頻度は，先天性心疾患全体の 0.7～0.8% のまれな疾患である<sup>1)</sup>．

形態分類としては 1949 年に Collet と Edwards が，4 型に分類している<sup>2)</sup>．その中の 3 型は，左右の肺動脈が別々に総動脈幹の側壁から分枝し，その開口部は離れているもので，1999 年 Wil-

liams ら<sup>3)</sup> の報告では，その頻度が総肺動脈幹症の中の 7% とされている．この 3 型が，さらに a～e の 5 つのサブタイプに分類される<sup>2)</sup> が，右側大動脈弓を呈しているものが 3d と 3e であり，左肺動脈が中枢側で分枝，右肺動脈が末梢側で分枝するタイプが 3e とされる．本症例は，この 3e にあたるが，3a，3b，3c<sup>4)</sup> 等の報告例は既にあるが，海外を含めて 3e タイプに対する手術実施の報告は皆無である．

今回，22q11.2 欠失の総肺動脈幹症 3e 型という極めて稀な病型に対して，その手術経験を得たので，報告する．この病型の手術経験報告としては，

世界初である。

## II. 症 例

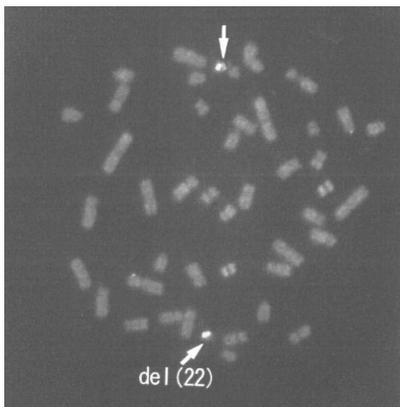
生後 20 日の女児。胎児診断で総動脈幹症を疑われ、在胎 39 週、2,730 g で誘発分娩にて出生した。染色体検査では 22q11.2 欠失を認め (Fig. 1)、また顔貌異常、胸腺欠如を呈していたため、DiGeorge 症候群と診断され、手術目的で当科紹介となった。

UCG 所見は、LVEF 61%、LVEDV 7.03 ml、VSD 8.75 mm、ASD 4 mm。Truncal valve は 4 尖弁で 8.14 mm。術前 MDCT 上、小さな PDA よ

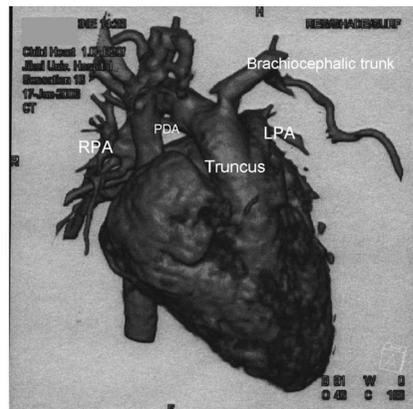
り右肺動脈が起始していた (Fig. 1)。

術前カテ所見 (Fig. 2) では、RPA 48/20 (34) mmHg、LPA 49/22 (35) mmHg、LA 10/3 (8) mmHg、LV 55/-1 mmHg、LVEDP 5 mmHg、Ao 50/23 (34) mmHg、RPA 3.39 mm、LPA 3.94 mm。以上の所見より、右側大動脈弓に加え、左肺動脈が総動脈幹基部より、右肺動脈が狭小動脈管からそれぞれ起始する Collett-Edwards 分類 type 3e と診断された。カテ所見より、肺動脈低形成のため Palliative Rastelli の方針とした。

手術時 (生後 20 日) 身体所見は、身長 50 cm、体重 2.7 kg、体表面積 0.19 m<sup>2</sup> であった。



Chromosome : 22q11.2



MDCT of preoperation

Fig. 1. Left picture drawing of chromosome 22q11.2 delition.

MDCT shows preoperative anatomy. PDA : patent ductus arteriosus, RPA : right pulmonary artery, LPA : left pulmonary artery.

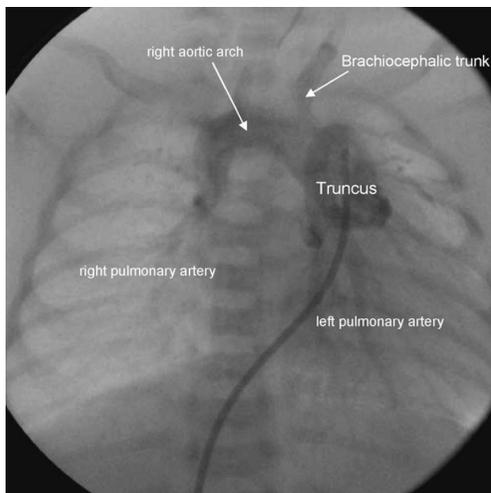


Fig. 2. Picture of preoperation Cinegram.

手術は、胸骨正中切開アプローチにて行った。自己心膜 (20×40 mm) を fresh 採取し、6-0 プロリン糸にて導管作成した。右側上大静脈 (SVC) は小さく、術中検索にて左側上大静脈 (L-SVC) (冠静脈洞還流) を認めた。主肺動脈 (MPA) は上行大動脈より分岐し、vessel loop にて PA に taping を行い血行動態安定化を図った。SVC の後方を斜走する右側動脈管から分岐する右肺動脈を剝離した。送血チューブは弓部大動脈基部に、脱血チューブは右心耳および下大静脈に装着した。心房中隔欠損が存在したため、左房にペントチューブを挿入した。人工心肺開始前の状態で、動脈管 (PDA) を結紮しても、SaO<sub>2</sub> はとくに問題なかった。次に右肺動脈 (RPA) を離断した。RPA を上部と基部の分岐部まで十分剝離し、MPA 方向に cut back

して吻合口拡大し、ここに自己心膜を 7-0 PDS 糸で吻合し導管にした。人工心肺を開始し、34°C にて心拍動下に MPA を遮断した。上行大動脈分岐直後で MPA の断端を鉗子で遮断後切断した。6-0 プロリン糸で 2 重に縫合して、左肺動脈(LPA)を鉗子にて遮断した。自己心膜にて作製した導管を

SVC, 上行大動脈後方から左側に通した。MPA 切断口左側縁を LPA 方向に cut back して吻合線を拡大した。ここに導管後壁上縁から、7-0 PDS 糸にて吻合し、前面は少しだけ吻合した。残る切開縁に 5 mm PTFE グラフトを 6-0 プロリン糸で吻合した。グラフトを十分短めて斜めにトリミ

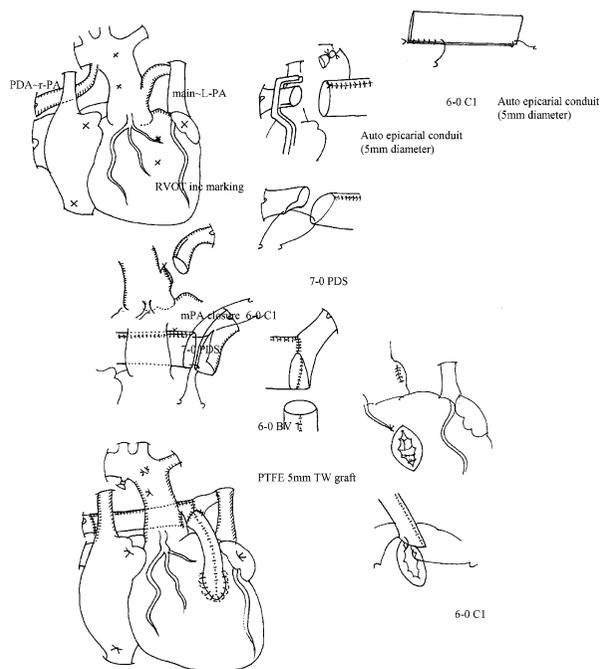


Fig. 3. Schema of palliation surgery

Schematic drawings of palliation surgery. Palliative construction of right ventricular outflow tract conduit.

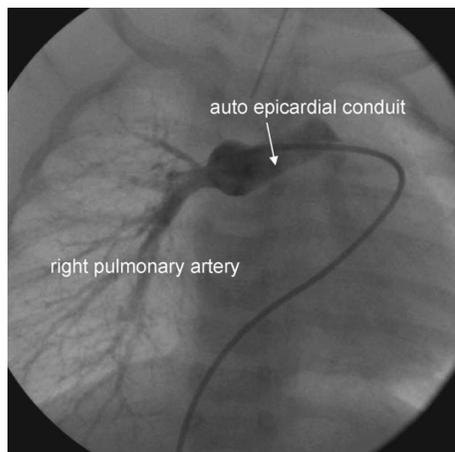


Fig. 4. Picture of postoperation Cinegram.

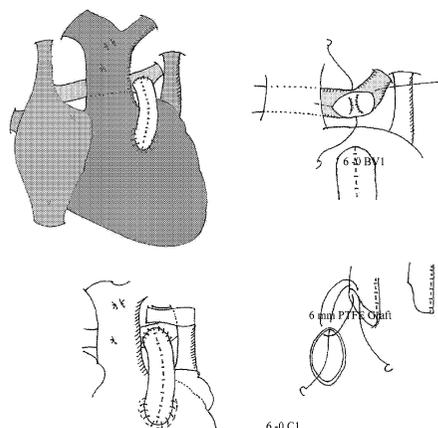


Fig. 5. Schema of 2nd palliation surgery

Schematic drawings of 2nd palliation. Reconstruction and re-enlargement of right ventricular outflow tract conduit.

ングした。大動脈遮断し、右室を10 mm 切開し、自由壁を横切る心筋を切除した。ここに、6-0 プロリン糸で5 mm PTFE グラフトを吻合し、大動脈遮断を解除した。直後より、洞調律に復し、人工心肺(CPB)からの weaning はスムーズに行えた。離脱後、 $\text{SaO}_2$  80% ( $\text{FiO}_2$  100%) であった。次期手術のための癒着防止目的に PTFE シートをカバーして、手術を終えた。(Fig. 3)

術後3カ月後の心カテ所見(Fig. 4)では、RPA 16/7 (11) mmHg, LPA 13/7 (10) mmHg, LA 11/5 (5) mmHg, LV 72/-3 mmHg, Qp/Qs 1.07, PA index 120, であった。生後6カ月で、身長58 cm, 体重5.1 kg と成長したことから、さらにRVOT shunt のサイズアップ手術(Fig. 5)を行った。以後肺動脈の発育も得られ、将来的心内修復術(Rastelli 手術)を考慮して、これに向けて待機中である。

### III. 考 察

総動脈幹症の自然歴は、極めて不良で、50% が新生児期をこえて生存することが不可能とされている<sup>5)</sup>。したがって、総動脈幹症の診断がつけば、緊急または準緊急での手術適応となる<sup>1)</sup>。

内科的治療困難な症例は、新生児に肺動脈絞扼術もしくは一期的根治手術を考慮する。姑息手術の肺動脈絞扼術により肺血流が減少し、結果的に心室容量負荷も低下するため、総動脈幹弁逆流の改善もある程度期待できる。2007年に山岸<sup>6)</sup>は、新生児期に手術侵襲の大きい根治手術をさけて肺血流量調節を行い、乳児期に根治手術(Rastelli 手術または Barbero-Marcial 手術)をめざす戦略は治療成績向上に有用であると論じているが、本例では心不全のため、肺動脈再建を含む姑息手術に留め将来根治術(Rastelli 手術)を目指す方針とした。

他の多くの総動脈幹症においては左右の肺動脈が共に総動脈幹から起始しているが、本症例3e型における手術においては、左右の肺動脈が別々に起始(とくに本例では右肺動脈は小さなPDAから起始)していることから、左右の肺動脈の血流量をいかにバランスさせるかが大切であり、その点に注意して手術を施行し、結果的にある程度の

バランスを維持することが可能になったものと考ええる。

また、本症例の外科手術時期としては、左右の肺動脈ともに体循環からの血流供給であるため、心不全進行に注意した。右肺動脈が小さなPDAから起始していることより、PDA開存の保証がなかったため、可及的早期に姑息手術を行うべきと考え、まずはその姑息手術を施行した。

肺動脈の再建において、古くは大伏在静脈グラフトを用いて行ったという報告<sup>7)</sup>もあるが、本症例のように自己心膜および人工の補填物を使用したという報告<sup>8)</sup>が多い。その成長も期待される可能性が高いことより、自己組織のみによる修復ができれば最良と考えられるが、実際には本症例のようになり肺動脈が低形成な場合においては、確実にグラフトの開存・血流維持を目的に人工補填物を利用した再建を行う意義はあると考えられる。しかし、本症例のように成長により経時的にサイズミスマッチが生じてきた場合、再手術が必要となるが、確実なグラフトの開存・血流維持を第一義的に考えた上での、段階的治療戦略も考慮されるべきと思われる。その戦略をとった本例のような場合、その慎重な経過観察が非常に重要であると考えられた。

なお本症例は先天性心疾患全体の0.7~0.8%<sup>1)</sup>の総動脈幹症で、その中の3型は総動脈幹症の7%<sup>3)</sup>で、さらにa~eの5つのサブタイプに分かれる<sup>2)</sup>。そのサブタイプの1つである3e型は極めてまれな病型であると考えられる。3a, 3b, 3c<sup>4)</sup>等の報告例はあるが、海外を含めて3eに対する手術経験の報告例は皆無であった。手術経験の報告として、世界初と考えられる本症例の経験は、極めて貴重である。

### IV. 結 語

今回、染色体22q11.2欠失を認め、右側大動脈弓に加え、左肺動脈が総動脈幹基部より、右肺動脈が狭小動脈管からそれぞれ起始する極めて稀なCollett-Edwards分類type 3eの手術経験をえたので報告した。

## 文 献

- 1) 角 秀秋 編. 心臓外科 Knack & Pitfalls 小児心臓外科の要点と盲点. 東京: 文光堂; 2006. p. 173-6.
- 2) Collet RW, Edwards JE. Persistent truncus arteriosus: a classification according to anatomic types. Surg Clin North Am 1949; 29: 1245-70.
- 3) Williams JM, de Leeuw M, Black MD, Freedom RAM, William WG, McCrindle BW. Factors associated with outcomes of persistent truncus arteriosus. J Am Coll Cardiol 1999; 34: 545-53.
- 4) Ronald LH, Mervyn SG. Type 3c truncus arteriosus Case report with clinical and surgical implications. Br Heart J 1974; 36: 1046-48.
- 5) Kirklin JW, Barrat-Boyes BG. Cardiac Surgery. 3rd Edition, Vol. 2, Philadelphia: Churchill Livingstone; 2003. p. 1200-21.
- 6) 山岸正明. 新生児期重症先天性心疾患に対する手術の進歩. 小児科診療 2007; 70: 105-11.
- 7) Kieffer SA, Amplatz K, Anderson RC, Lilehei CW. Proximal interruption of a pulmonary artery. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med 1965; 95: 592-7.
- 8) Moreno-Cabral RJ, McNamara JJ, Reddy VJ, Caldwell P. Unilateral absent pulmonary artery: surgical repair with a new technique. J Thorac Cardiovasc Surg 1991; 102: 463-5.