

【症例報告】

Original Taussig Bing Anomaly に対して川島法による 心室内 rerouting を施行した 1 例

長 堀 隆 一 森 田 紀代造 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 CASE OF INTRAVENTRICULAR REROUTING BY KAWASHIMA OPERATION FOR THE ORIGINAL TAUSSIG-BING MALFORMATION

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

Department of Cardiovascular Surgery, The Jikei University School of Medicine

The Taussig-Bing malformation was originally described as a double-outlet right ventricle and a subpulmonic ventricular septal defect. We report on secondary surgery to repair this malformation. Because of pulmonary hypertension, we first performed pulmonary banding for palliation. After palliation, we performed the Kawashima operation for the Taussig-Bing malformation. The Kawashima method included intraventricle rerouting and was effective for repair of the double-outlet right ventricle of the Taussig-Bing malformation.

(Tokyo Jikeikai Medical Journal 2009; 124: 77-81)

Key words: Taussig-Bing malformation, double-outlet right ventricle, Kawashima operation, intraventricle rerouting

I. はじめに

Original Taussig Bing anomaly (古典的 Taussig Bing 奇形) は, DORV (double outlet right ventricle; 両大血管右室起始症) という疾患概念の中において, 2つの大血管の関係が正常で, 肺動脈弁下に心室中隔欠損 (ventricular septal defect: VSD) を有するものをさしている. 本症という心室中隔欠損とは一次心室間孔 (primary interventricular foramen) のことであるが, 本論文では通例に従い VSD と表記する.

DORV は, 従来, VSD の位置により分類される. 1) subaortic VSD: 大動脈弁下に VSD が位置するもの, 2) subpulmonary VSD: 肺動脈弁下に VSD が位置するもの, 3) non-committed VSD: 両大血管の弁位置に全く関連しない場所に VSD があり, 大動脈・肺動脈より VSD の上縁が正常大動脈径以上の距離があるもの, 4) doubly-committed VSD: 両大血管の下でまたがって VSD があるものの 4 タイプである. 外科治療の視点からは, normal related great arteries (NGA): 正常大血管型と, transposition of great

arteries (TGA) : 大血管転位型に大別され、さらに後方大血管の騎乗の程度により、さらに細分化される¹²⁾。手術術式としては、NGA は心室内での左室流出路形成術、TGA では大動脈スイッチ手術が適応となる。

従来の分類では VSD が肺動脈弁下にあるものは、広義の Taussig Bing 奇形とされてきたが、そのうち NGA の DORV が original Taussig Bing anomaly とされ、TGA 型 DORV が false Taussig Bing anomaly とされる。この original Taussig Bing anomaly に対しては、1971 年に川島ら³⁾が報告した、肺動脈弁下の VSD より大動脈弁への経路を作成する術式がある。この術式、川島法^{3,4)}を適用するには、大動脈弁径と肺動脈弁径の口径差が大きく、かつ side by side の大血管関係、三尖弁と肺動脈弁の距離が十分に左室流出路を確保していることが必要である。そのため、本法を施行し得るか否かは心室内形態の詳細な診断が不可欠である。また、この術式が適用されるべき条件を満たした DORV の頻度は、DORV の中の数%以下と著しく少ないと考えられる。

今回我々は、川島法が適用可能と考えられた正常大血管型 DORV の症例に対して、姑息的手術である肺動脈絞扼術の後、二期的に川島法による心室内 rerouting を施行し良好な経過を示した 1 例を経験したので、報告する。

II. 症 例

1) 経過：在胎 38 週、3,118 g で出生した。1 カ月検診にて多呼吸、心雑音を指摘され、慈恵医大柏病院から当院に搬送された。その後、心不全が増強し、人工呼吸管理となり 2006 年 7 月 5 日に肺動脈絞扼術を施行した。術後、炎症反応遷延し、banding の感染、migration 認め、硬膜下に液体貯留があったため、7 月 26 日に脳外科にてドレナージ術が施行された。2007 年 8 月 1 日に再度肺動脈絞扼術を施行した。

2) エコー所見：右方に大動脈、左方に肺動脈の side by side の位置関係で、両大血管は右室から起始し、VSD は膜性部周辺流入路肉柱タイプで 12.1~13.2 mm 大であった。

3) 肺動脈絞扼術後 7 カ月での心カテ所見を以

下に示す。SVC 8/7 (7) mmHg, IVC 9/8 (8) mmHg, RA 9/9 (9) mmHg, RV 106/-8 mmHg, RVEDP 16 mmHg, RPA 15/10 (12) mmHg, LPA 16/11 (12) mmHg, PCW 10/10 (10) mmHg, LV 103/-7 mmHg, LVEDP 16 mmHg, AO 94/58 (73) mmHg で SaO₂ 84.6%。RPA 6.35 mm, LPA 6.98 mm, Qp/Qs 1.07, PA index 189, Rp 90, LVEDV%N 126%N, LVEF 62.3%, RVEDV%N 69.2%N, RVEF 79.5%。左右の肺動脈圧のバランスは保たれ、肺体循環比もよく、左右の心室の大きさからも、心内修復手術可能と判断された。

III. 手 術 所 見 (Fig. 1, Fig. 2)

手術時 1 歳 3 カ月で、身長 72.5 cm、体重 7.03 kg、体表面積 0.36 m² であった。

手術法：胸骨正中切開アプローチにて行った。上行大動脈に送血チューブ、SVC と IVC に脱血カニューレを装着した。加えて左房にベントチューブ、上行大動脈基部に心筋保護液ルートを装着した。人工心肺 (CPB) 開始し、体温を 28°C まで冷却した。Partial Bypass にて大動脈遮断し、順行性に心筋保護液を注入し、右房切開を行った。その後 Total Bypass にして、肺動脈絞扼を切除し、主肺動脈を離断し、末梢肺動脈にベント吸引用のカニューレを装着した。VSD は、膜性部周辺流入路肉柱タイプで、14 mm とサイズは正常大動脈径より大きかった。VSD の下縁は浅く、Koch の三角の近傍で中隔縁柱後脚 (TSMpost : trabecula septomarginalis, posterior) は三尖弁弁輪と交わり、ここに小さな膜性翼片 (Membranous Flap) が存在した。一方、VSD 上縁は深く両流出路下へ落ち込み、左側 VIF (ventriculo-infundibular fold : 心室漏斗部皺壁) へ移行していた (Fig. 3a)。

三尖弁中隔尖腱索は数本長い腱索が中隔縁柱の後脚から体部への移行部に、また短い腱索が中隔縁柱後脚の下縁近くに付着していた。中隔縁柱の後脚から前脚へのは切痕状で、中隔縁柱前脚は左側 VIF へ癒合していた。漏斗部中隔 (Infundibular Septum : IS) 後縁が癒合していて、IS の前方は右室自由壁に付着していた。大動脈と肺動

脈は side-by-side の位置関係で、漏斗部中隔および中隔縁柱の位置異常から Original Taussig Bing 奇形と診断できた (Fig. 3b)。心室流出路最狭部となる漏斗部中隔と心室漏斗部皺壁の前上縁交点から、心室漏斗部皺壁—心室中隔欠損移行部までの距離は 10 mm であった。川島法による、Intra-Ventricular Rerouting 可能と判断し、本術式を施行した。5-0 OvalM 糸で 16 針でかまぼこ型の PTFE パッチ (18 mm PTFE グラフトをトリミングしたもの) を大動脈前壁で右室自由壁辺縁を除き縫着した。冠動脈走行に留意して可及的に大動脈直下で右室流出路を切開した。ここからパッチの上部分を十分牽引し、過長にならないよう短めにトリミングして、心室漏斗部皺壁・右室後壁の自由壁に、8 針の 5-0 OvalM 糸にてパッチを縫着し、心室内の Rerouting 手術を終了した。

肺動脈絞扼解除後の肺動脈中枢部は弁尖までの距離が短く、後壁はそのままにして、前壁のみわずかに切除した後、バルサルバ方向へ縦切開を加えるに留めた。後壁から、6-0 PDS 糸で吻合し、前方は Xenomedica パッチにて拡大形成した。大動脈遮断解除し、洞調律に復した。心拍動下に肺動脈形成を追加した。右室切開し、Xenomedica を用いてパッチ形成した。右房閉鎖し、CPB よりスムーズに離脱できた。

術後 64 日目に退院し、現在外来フォローアップ中で良好な経過である。

IV. 考 察

本来の Taussig Bing 奇形では、NGA で肺動脈弁下 VSD を伴う場合は漏斗部中隔 (IS) を可及的

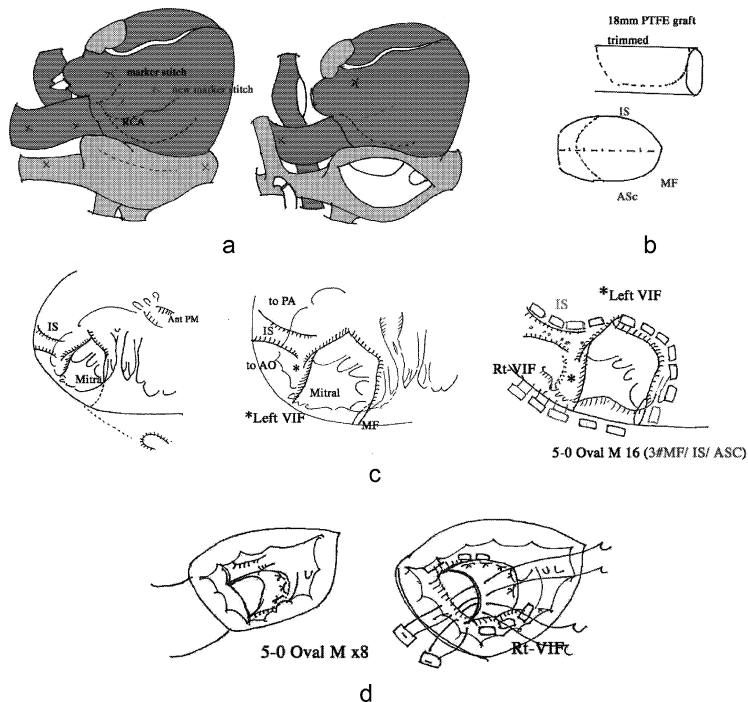


Fig.1. Method of operation

Schematic drawings of intraventricular rerouting, Kawashima operation. Construction of intraventricular rerouting conduit.

a) cannulation points and marker stitches, b) trimming of intraventricular rerouting conduit patch, c) schematic drawings of intraventricular repair, d) view from right ventricular outflow tract
 RCA: right coronary, IS: Infundibular Septum, Ant PM: anterior papillary muscle, Left VIF: ventricular infundibular fold, AO: Aorta, PA: pulmonary artery, MF: membranous flap, Asc: tricuspid anterior septal commissure, Rt-VIF: right ventricular infundibular fold, ASC: tricuspid anterior septal commissure

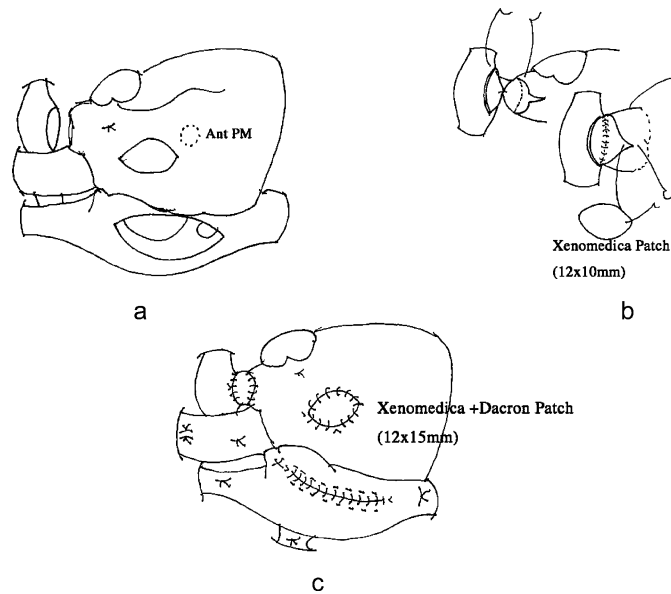


Fig. 2. Method of operation

Schematic drawings of intraventricular rerouting, Kawashima operation.

- a) Ant PM : anterior papillary muscle
- b) A pulmonary artery trunk enlargement was added.
- c) A right ventricular outflow tract patch was added.

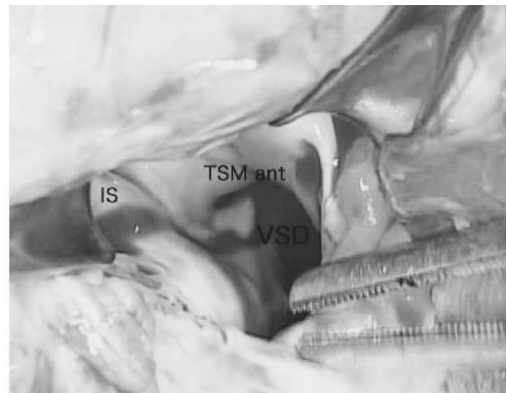
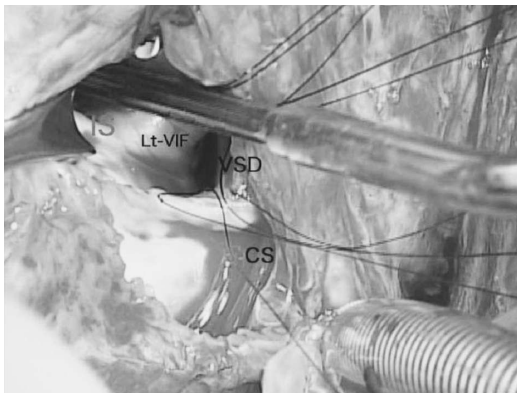


Fig. 3. Pictures of surgery

- a) VSD=primary IVF : primary interventricular foramen, Lt-VIF : left ventricular infundibular fold, CS : coronary sinus.
- b) VSD is the subpulmonary type. TSM : trabecula septomarginalis, TSM ant:anterior, IS : Infundibular Septum.

に切除し、大動脈弁径と肺動脈弁径の口径差が大きく、かつ side by side の大血管関係、三尖弁と肺動脈弁の距離が十分に左室流出路を確保できる形態であれば、肺動脈弁下の VSD より大動脈弁への経路を作成する川島法³⁴⁾の選択が可能である。

本症例は、大動脈と肺動脈は side-by-side の位

置関係で、Original Taussig-Bing 形態であり、心室流出路最狭部となる漏斗部中隔と心室漏斗部皺壁の前上縁交点から、心室漏斗部皺壁—心室中隔欠損移行部までの距離もとれ、三尖弁と肺動脈弁の距離が十分であることより、川島法による心室内 rerouting が可能であった。本例は、幸いにも川島法が適用出来る条件を備えており、その術式適

応が可能であったものと考えられる。

1971年に報告された川島法³⁾は、その第1例目は30年間NYHA 1度と良好な経過を示している。1996年のMavroudisら⁵⁾の報告も、適切な病態においては、川島法は理想的な術式と論じている。本症例も、数少ない川島法の適応症例の1つであると考えられる。川島法を実施し得た場合は、その後良好な結果が期待される。しかし、作成する導管が左室流出路となる訳であり、この左室流出路の狭窄を生じさせないように注意することが重要である。

左室の容積が正常比60%以上なければ、この川島法の適応が困難であると考えられるが、本症例では幸いにも左室が126%あり、左室容積がその要件も満たしていたことが、術後の良好な経過に繋がったものと考えられた。

また、この川島法の適応が難しい症例においては、近年大血管スイッチ手術の成績向上に伴い、大血管スイッチ手術を行った上で左室流出路形成を行う術式を選択するべきであると考えられる。

V. 結 語

Original Taussig Bing 奇形に対する姑息的手

術として、肺高血圧に対する肺動脈絞扼術の後、2期的に川島法による心室内reroutingを施行し良好な経過を示した症例を経験したので、ここに報告した。

文 献

- 1) 小柳 仁, 黒澤博身 編. 心臓血管外科手術のための解剖学. 東京: メジカルビュー社; 1998. p. 91-6.
- 2) 新井達太 編. 心臓外科. 東京: 医学書院; 2005. p. 154-62.
- 3) Kawashima Y, Fujita T, Miyamoto T, Manabe H. Intraventricular rerouting of blood for the correction of Taussig-Bing malformation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1971; 62: 825-9.
- 4) Kawashima Y, Matsuda H, Yagihara T, Shimazaki Y, Yamamoto F, Nishigaki K, et al. Intraventricular repair for Taussig-Bing anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 105: 591-6.
- 5) Mavroudis C, Backer CL, Muster AJ, Rocchini AP, Rees AH, Gevitz M. Taussig-Bing anomaly: arterial switch versus Kawashima intraventricular repair. *Ann Thorac Surg* 1996; 61: 1330-8.