

II. 大血管転位 診察の最新テクニック

大血管転位症の外科治療 動脈スイッチ手術を中心に

麻生 俊英

神奈川県立こども医療センター心臓血管外科

Key words :

完全大血管転位症, 動脈スイッチ手術, 若手のトレーニング

Surgical Treatment for Complete TGA with Special Reference to Arterial Switch Operation

Toshihide Asou

Department of Cardiovascular Surgery, Kanagawa Children's Medical Center, Kanagawa, Japan

A breakthrough in the treatment of congenital heart diseases appears to be needed. The arterial switch operation seems to be one of the most important steps in the history of pediatric cardiac surgery. Currently, mortality rates in the arterial switch operation are reported in many journals to be acceptably low. In Japan, however, this may not be the case according to reports from the Committee of Japanese Thoracic Surgery, which annually discloses the outcomes of cardiac surgery as compiled from almost all Japanese institutions. The success of the arterial switch operation requires many important steps and necessitates skills for pediatric cardiac surgeons such as preoperative and postoperative care and cardiopulmonary bypass techniques in neonates as well as knowledge and surgical techniques of coronary transfer. Therefore, it is useful for young surgeons to study and to achieve the skills and techniques required for the arterial switch operation in order to become skilled surgeons.

要 旨

動脈スイッチ手術(ASO)の成功によって小児心臓外科にはさまざまな変化や進歩が生まれた。新生児の術前術後管理や人工心肺技術,そして心筋保護法,さらに手術法の改良など,多くの技術の進歩を結集してASOの成績は伸びてきた。まさに,先天性心臓病の治療において画期的な出来事であった。さまざまな要素の進歩によって確固とした手術法となったASOは,若手の外科医にとって優秀な小児心臓外科医になるために目標とすべき一つの到達点である。ASOについて解説するとともに,若手外科医のトレーニングについても言及する。

はじめに

社会においても,また個人においても,進歩という

ものにはそれを一気に加速させるような画期的な出来事(“break-through”)があるように思う。動脈スイッチ手術(arterial switch operation: ASO)は小児心臓外科領域に

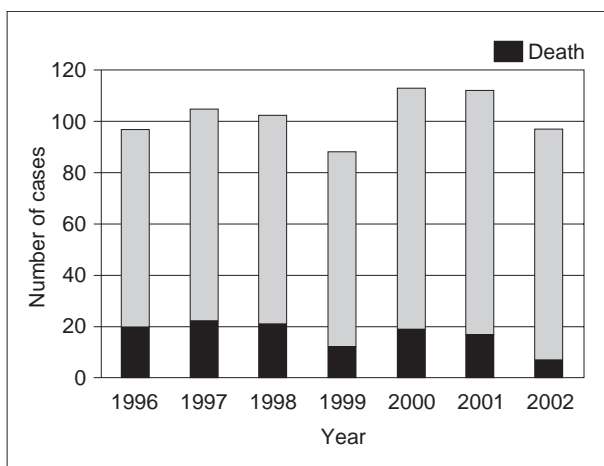


Fig. 1 Surgical outcome of TGA Type I in Japan. There have been about 100 arterial switch operations in patients with TGA Type I in Japan. The mortality has been high, at approximately 20%.

おけるそのようなエポックの一つである。ASOには、外科医として習得すべきさまざまな要素が含まれており、その成績がそのチームの成熟度を測る物差しとなり得るといっても過言でない。小児心臓外科医にとって、ASOがある程度自信を持ってできるというレベルは目標とすべき一つの到達点といえる。これから小児心臓外科を目指す外科医や、今まさに小児心臓外科のトレーニングを受けている若手心臓外科医を対象に、ASOを中心に解説する。

TGAの外科治療の歴史

大血管転位症(transposition of the great arteries: TGA)に対する外科治療の歴史は古く、Senning手術やMustard手術などの心房内血流転換手術、そして心室内血流転換手術であるRastelli手術などが最初に行われたのは40年前である¹⁾。そんななかでも、1975年にJatene²⁾が初めて成功させたASOは、解剖学的修復術であることから期待されたが、当初、その成績は不良であった。1982年、Jatene³⁾の発表した成績は51.5%の死亡率(33例中17例死亡)であった。その当時の心房内スイッチ手術の死亡率が10%前後であったことを考えると惨憺たる成績であったといえる。

前述したように、進歩というものにはそれを一気に加速させるような画期的な出来事があると同時に、それを可能にする土壌、あるいは基礎体力ともいべき知識と技術の積み重ねがある。JateneのASOの成功は、小児心臓外科における一大エポックであったが、その後の飛躍的な成績の向上は、さまざまな技術の向上や知識の集積など、周辺技術の成熟があったからこそ成し

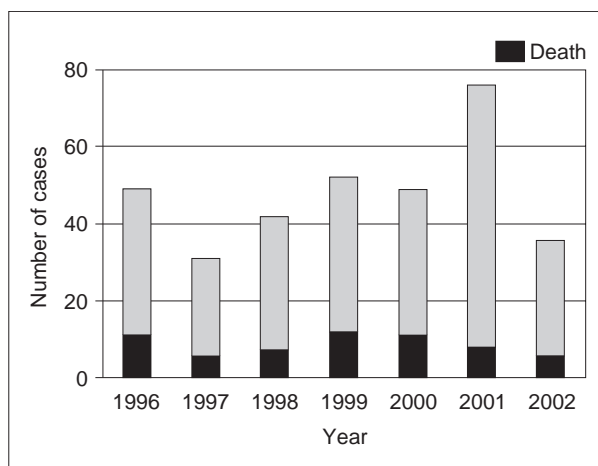


Fig. 2 Surgical outcome of TGA Type II in Japan. The results for TGA II have been almost the same as those for TGA Type I.

得たものである。1980年代に入って、心臓超音波検査による診断技術やprostaglandinの導入による術前管理の進歩、Lecompteの方法⁴⁾など術式の改良、心筋保護液の改良などがそれである。最近では、新生児開心術における人工心肺技術の向上や、術前後の管理の経験の集積によって、成績はさらに向上し、欧米や日本の主要な施設ではASOの成績は手術死亡率1ないし2%となっている。

日本の成績

日本でも、文献や学会で報告される成績は欧米並みに良好である。しかし、日本全体に目を向けると、その成績は必ずしも良好とはいえない。日本胸部外科学会の学術調査の報告⁵⁾をもとに、TGA I型に対する新生児期の開心術の成績をグラフにしてみると、年間100例の手術のうち20例弱が死亡している(Fig. 1)。学会や論文に発表される成績とはかなりのギャップがあり、各施設間の成績にかなりの開きがあるためと推測される。

TGA II型に対する新生児乳児期の開心術の成績も同様である(Fig. 2)¹⁾。年間50例弱の手術があり死亡は10例、こちらも約20%の死亡率である。このように、ASOの成績が施設間で大きな開きを持つのは、ASOには手技的に困難な点があり、その点を克服するのにある程度の症例数の積み重ね、つまりlearning curveが必要なることを意味している。短期間に多数例の手術を行うことがlearning curveを短くする唯一の方法である。しかし、日本では施設数が多く1施設あたりの症例数は限られており、learning curveを短くすることが困難な社会的状況があることが、日本での成績が不良な原因であろう。

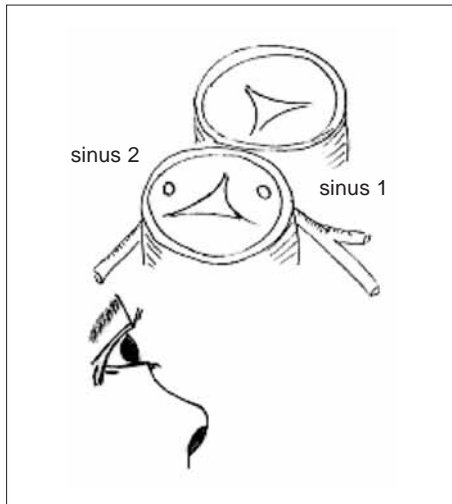


Fig. 3 Classification by the Leiden group. Viewed from the non-facing sinus, the sinus on the right is defined as sinus 1 and that on the left hand as sinus 2. The most frequent pattern of the coronary artery in TGA is described as 1AD, Cx; 2R.

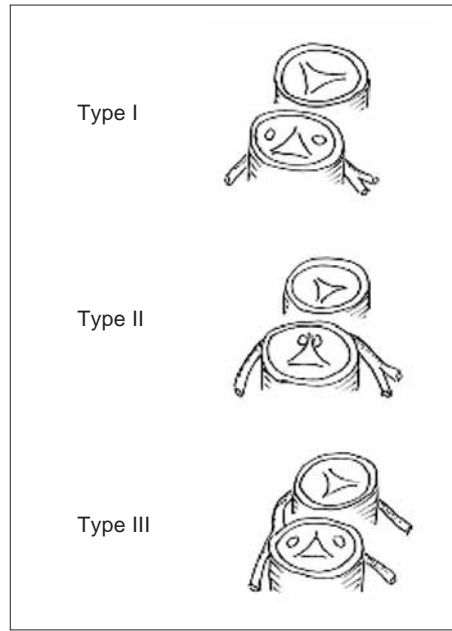


Fig. 4 Classification by Planche. There are three types in this classification. The coronary pattern in Type I is most frequent. In Type II, the coronary artery courses between the aorta and the pulmonary trunk. This type is frequently associated with an intramural course. Type III is characterized by an abnormal looping of one or both coronary arteries such that they course transversely either in front of or behind the arterial pedicle.

TGAの冠動脈パターンの分類

ASOでの最も大切なステップは、適切な冠動脈移植である。TGAの冠動脈にはさまざまな形があり、この冠動脈パターンをよく理解し適切に対応することが、ASO成功の重要な鍵となる。TGAの冠動脈パターンについては、いくつかの分類が提唱されてきた。

1. Shaferの分類

わが国でよく用いられる分類はShaferの分類⁶⁾で、Jatene手術の成功の約10年前に発表されたものであるが、ありとあらゆるパターンを並べた解剖学者の分類で、ASOを行う外科医のための分類ではない。

2. Leidenグループの分類

オランダのLeiden大学のGittenberger-de Grootの報告した論理的な分類法⁷⁾で、Fig. 3のようにnon-facing sinusから肺動脈側を見て右手側の冠動脈洞をsinus 1、左側の冠動脈洞をsinus 2と定義し、それぞれのsinusより起始する冠動脈を記載する。すなわち、sinus 1から左冠動脈〔左前下行枝(AD)と回旋枝(Cx)〕、sinus 2から右冠動脈(R)が起始する最も多い冠動脈パターンは、“1AD, Cx; 2R”と表現される。Shafer分類⁶⁾では、それぞれを記憶しておくか、表を手元に置いておかないと咄嗟にはイメージがわからないが、Leiden分類⁷⁾では表記法そのものが形態を表しており、理解しやすい。しかし、冠

動脈の入口部がどこにあるかにだけ注目した分類であり、外科的に困難な冠動脈形態である壁内走行冠動脈やhigh take-offなど、冠動脈の分枝や走行パターンを表現する手段を持たない欠点がある。

3. Plancheの分類(Fig. 4)

纯粹に外科医の目から見た、手術に役に立つTGAの冠動脈分類はPlanche⁸⁾とYacoubの分類⁹⁾である。このうち、Plancheの分類はわずか3つの型に分類しているだけであるが、外科手技上の問題点をよく整理した分類である。冠動脈移植の際に陥りやすい共通の問題点を有する冠動脈をまとめて分類したもので、多々あるTGAの冠動脈分類法のなかでももっとも外科医向きの分類法である¹⁰⁾。Type I(normal course)は、大きな問題なく冠動脈移植ができるタイプである。Type II(course between aorta and PA)は、大動脈と肺動脈の間を冠動脈が走行するタイプで、壁内走行冠動脈や単冠動脈が含まれ最も成績の不良なタイプである。Type III(looping course)は、1本あるいは2本の冠動脈が大血管下を横切って水平に走行するもので、冠動脈移植に際してkinkingあるいはtensionを生じやすいタイプである。

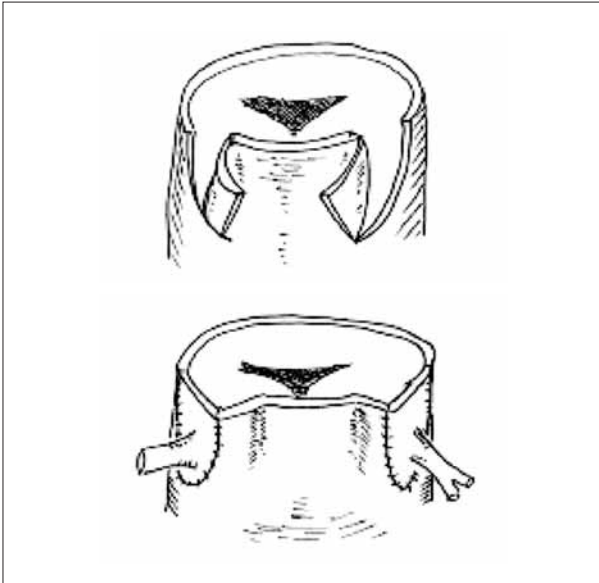


Fig. 5 Trapdoor method.

A Medially curved flap-incisions are made in the neo-aorta.

B The coronary arteries are transferred to medially hinged trapdoors in the neo-aorta. The medially hinged trapdoor reduces the posterior angulation of the coronary arteries and the chances of kinking.

冠動脈の移植(coronary transfer)

ASOのポイントは、心筋虚血を来さない適切な冠動脈移植と出血のない吻合である。冠動脈移植に際し、冠動脈のパターンに合わせたさまざまな工夫が行われてきた。冠動脈移植で重要なポイントは、冠動脈にkinkingとstretchを来さない移植を行うことである。この目的のためにいくつかの手法がある。

1. “Trapdoor” method

Roger BB Meeの始めた方法¹¹⁾で、多くの外科医が用いている。移植冠動脈の移植部の角度をより鈍角にすることで冠動脈の屈曲を防ぐ(Fig. 5)。

2. 壁内走行冠動脈の移植手技

さまざまな冠動脈パターンのなかでも壁内走行を有する冠動脈パターンは早期成績におけるリスク因子の一つである¹²⁾。壁内走行冠動脈の問題点は3点ある。1つは、壁内走行する冠動脈の開孔部が他の冠動脈と同じValsalva洞にあり2つの冠動脈ボタンを作成することが困難で、無理に1つの冠動脈ボタンとして処理しようとすると冠動脈に捻れや屈曲を生じやすい点である。2つめは、壁内走行する冠動脈の入口部が狭いとい

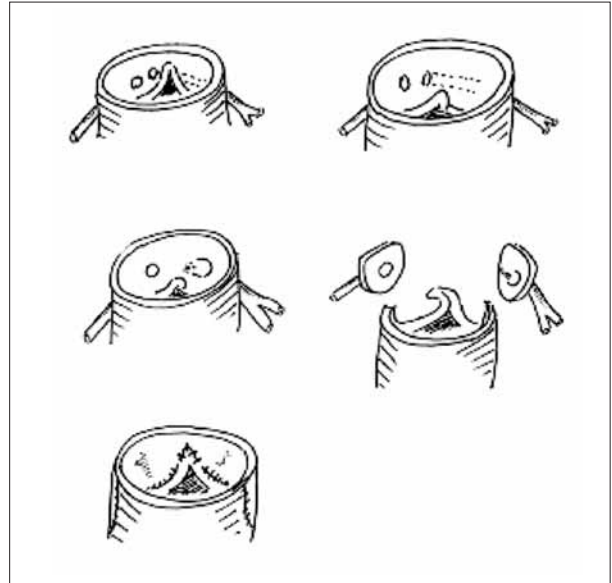


Fig. 6 Mee's method in coronary transfer for intramural coronary artery.

A The intramural course is identified.

B The posterior aortic commissure is dissected away from the aortic wall.

C, D The inner wall of the intramural coronary artery is unroofed using fine scissors so that both coronary bottoms are obtained.

E After translocation of the coronary arteries, the defects of the aortic sinuses are repaired with an autologous pericardial patch.

う事実である。Meeら¹³⁾は壁内走行12例中の6例に入口部狭窄を認めている。これを放置すれば遠隔期に心筋虚血を来す可能性がある。3つめは、冠動脈の壁内走行部分そのものが後に心筋虚血の原因になり、狭心症のために冠動脈バイパス術を受ける患者がいたり突然死の報告があるという事実である^{14, 15)}。以上の点を考慮し、Meeは後交連を削いで後壁から外したのち、壁内走行部分の内壁を切除し(unroofing)、通常の手技と同じように2つの冠動脈ボタンを採取することを可能にした(Fig. 6)。削ぎ落とした後交連は肺動脈再建時にパンタロン型の自己心膜パッチに縫着し再建する。Mee法の優れたところは、壁内走行冠動脈の持つ問題点をすべてクリアしている点にある。

その他、今井(Aubert変法)⁶⁾は、冠動脈ボタンを採取せず隣接する自己の大動脈Valsalva洞壁をフラップ状に切ってneo PA内に冠動脈ポケットを作成したのち、neo Aoへ冠動脈ポケットの隣接する端を側々吻合して、遠位大動脈断端を冠動脈ボタンへ吻合した。冠動脈口を*in situ*に大動脈内に収める方法である。

冠動脈バイパス術

最近，ASO術後遠隔期の冠動脈の形態について研究が進みつつある¹⁷⁾。狭窄や閉塞を来し，虚血を来す場合には冠動脈バイパス術も行われている。また，ASO術中に修復困難な冠動脈のkinkingやstretchを来した場合にも，内胸動脈や鎖骨下動脈を用いて緊急避難的に冠動脈バイパス術を行ったという報告も散見される。ASO術後遠隔期の冠動脈狭窄，閉塞についても注意が必要で，小児心臓外科医も日頃から冠動脈バイパス術の準備を怠ってはいけない。

TGA III型の外科治療

TGA III型の手術成績はI，II型と比べると比較的良好であるが，その遠隔成績には逆に多くの問題が残されている。Mayo Clinic(米国)からの報告¹⁸⁾では，TGA III型に対するRastelli手術後10年での手術死亡を除いた生存率は74%，再手術回避率は33%である。右室，左室の流出路狭窄，不整脈など，Rastelli手術の遠隔成績にはさまざまな問題点が残されている。

このような問題点を克服すべく，さまざまな手術手技が工夫されてきた。Lecompteの方法^{4, 19)}は，上行大動脈を切断して肺動脈を大動脈の前方に移動させ，肺動脈と右室を連結させ自己組織による右室流出路再建を行う方法である。日本では，REV手術として多くの外科医が行っている。また，Nikaidoh²⁰⁾は大動脈基部を後方に移動させ左室流出路をより直線的にする方法を報告したが，手技的に困難で一般的にはならなかった。しかし最近，Yamagishi²¹⁾らがNikaidohの方法を改良した方法を発表している。この“half-turned truncal switch”法は，冠動脈ボタンを採取したのち大動脈と肺動脈の基部を一塊(“truncal block”)にして取り出し180度回転させて再び縫着するものである。冠動脈ボタンを再縫合して右室流出路を再建する。この方法では，左室，右室の流出路が最短となり血行動態的により生理的であり，また右室流出路も自己組織によって再建される。右室流出路を横切る冠動脈が存在する場合には，右室流出路の拡大が困難になるのでその適応できる形態は限られるが，遠隔期の成績向上が期待される術式である。

若手のトレーニング

経験の蓄積によってASOの成績は向上し，困難な型の冠動脈移植も克服され，すでにrisk factorはなくなったという報告も多くなった。しかし，前述したように日本の成績は依然として満足すべきところには至っていない。

もっと大きなrisk factorとして“human factor”が認識されるようになったのである。「“human factor”を問題にする時代になった」と，Marc de Leval²²⁾も述べているように，誰がするか，どこでやるかが大きなrisk factorとしてクローズアップされるようになったのである。これまで，日本の外科医が議論を避けてきた点であるが，quality controlが必要とされる時代になったわけである。

Charles Fraser²³⁾が述べるように，難しい手術であればあるほど，教えることも学ぶことも難しく，優秀な成績を挙げるには“learning curve”が必要になる。

ASOはまさにその代表である。これから術者になるうとする若手外科医たちに求められる技術は，その昔と比べると数段高いレベルなのである。一部のマスコミの論調は，“learning curve”は認めないという極論まである。これから手術手技を習得しようとする外科医たちには，とても厳しい世の中になってきた。

指導する立場にある者の心がけをMarc de Leval²²⁾が述べている。「良い手術をして良い結果を出す外科医はもちろん良い外科医であるが，しかし，もっと良いその上の外科医は優秀な後継者を育てることのできる外科医だ」と，優秀な外科医を育てることの必要性とその大切さを説いている。トレーニングには数が必要である。症例数が少なく技術の修得に時間のかかるASOのような困難な手術では，症例を一カ所に集めて技術を短期間に習得させ，“learning curve”をより短くすべきであろう。このことは，優秀な若い外科医を効率よく育てることであり，一方，最も大切なことであるが，患者の利益につながることなのである。東ヨーロッパの小さな国，人口500万のSlovakiaと人口200万のSloveniaの2国では，ASOはSlovakiaの1つの病院に集め行うというプログラムを立て成功している²⁴⁾。ASOの成績は，短期間の“learning curve”のあと，ここ6年間連続90例で死亡なしという好成績を挙げている。施設数が多すぎると誰もが認める日本では当然考えられて然るべき取り組みであろう。

多くの手術において自分の腕に自信を持ち，両親から託された患児の命を責任を持って預かることのできる小児心臓外科医になるための道は厳しい。これをやれば優秀な外科医になれるという決まったトレーニングの道，優秀な小児心臓外科医を育てる全国規模の取り組みが今の日本にはない。では，今日本で優秀な外科医になるために若手の外科医は何をすべきか。残念ながら自分で切り拓いていくしかない。術前，術中，術後の患児の血行動態の変化を逐一正確に把握しその流れを理解すること。皮膚縫合を速く正確に行うこと。右房切開縫合部から一滴も出血させないような物

合・技術を磨くために今できることを懸命にやるのが第一歩である。自分を伸ばすために何をなすべきか、自分をトレーニングする道は自分自身で開拓し、自分を置く環境は自分で責任を持って決めることが大切である。

【参考文献】

- 1 Kouchoukos NT, Blackstone EH, Doty DB, et al (eds): Cardiac Surgery, 3rd ed. Philadelphia, Churchill Livingstone, 2003, pp1438–1507
- 2 Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, et al: Anatomic correction of transposition of the great vessels. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1976; 72: 364–370
- 3 Jatene AD, Fontes VF, Souza LCB, et al: Anatomic correction of transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982; 83: 20–26
- 4 Lecompte Y, Zannini L, Hazan E, et al: Anatomic correction of transposition of the great arteries. New technique without use of a prosthetic conduit. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981; 82: 629–631
- 5 Yada I, Wada H, Fujita H: Thoracic and cardiovascular surgery in Japan during 2002. Annual report by the Japanese Association for Thoracic Surgery. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 52: 491–508
- 6 Shafer RM, Puddu GC: Coronary arterial anatomy in complete transposition of the great vessels. *Am J Cardiol* 1966; 17: 355–361
- 7 Gittenberger-de Groot AC, Sauer U, Oppenheimer-Dekker A, et al: Coronary arterial anatomy in transposition of the great arteries: A morphologic study. *Pediatr Cardiol* 1983; 4: 15–24
- 8 Planche C, Bruniaux J, Lacour-Gayet F, et al: Switch operation for transposition of the great arteries in neonates. A study of 120 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96: 354–363
- 9 Yacoub MH, Radley-Smith R: Anatomy of the coronary arteries in transposition of the great arteries and methods for their transfer in anatomical correction. *Thorax* 1978; 33: 418–424
- 10 Planche C, Lacour-Gayet F, Serraf A: Arterial switch. *Pediatr Cardiol* 1998; 19: 297–307
- 11 Brawn WJ, Mee RBB: Early results for anatomic correction of transposition of the great arteries and for double-outlet right ventricle with subpulmonary ventricular septal defect 1988; 95: 230–238
- 12 Pasquali SK, Hasselblad V, Li JS, et al: Coronary artery pattern and outcome of arterial switch operation for transposition of the great arteries: A meta-analysis. *Circulation* 2002; 106: 2575–2580
- 13 Asou T, Karl TR, Pawade A, et al: Arterial switch: Translocation of the intramural coronary artery. *Ann Thorac Surg* 1994; 57: 461–465
- 14 Mustafa I, Gula G, Radley-Smith R, et al: Anomalous origin of the left coronary artery from the anterior aortic sinus: A potential cause of sudden death. Anatomic characterization and surgical treatment. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981; 82: 297–300
- 15 Nelson-Piercy C, Rickards AF, Yacoub MH: Aberrant origin of the right coronary artery as a potential cause of sudden death: Successful anatomical correction. *Br Heart J* 1990; 64: 208–210
- 16 今井康晴：新生児Jatene手術。今井康晴編著：複雑心奇形の手術。東京，メジカルビュー，2001，pp1–21
- 17 Prifti E, Bonacchi M, Luisi SV, et al: Coronary revascularization after arterial switch operation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 21: 111–113
- 18 Dearani JA, Danielson GK, Puga FJ, et al: Late results of the Rastelli operation for transposition of the great arteries. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2001; 4: 3–15
- 19 Vouhe PR, Tamisier D, Leca F, et al: Transposition of the great arteries, ventricular septal defect, and pulmonary outflow tract obstruction. Rastelli or Lecompte procedure? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103: 428–436
- 20 Nikaidoh H: Aortic transposition and biventricular outflow tract reconstruction. A new surgical repair for transposition of the great arteries associated with ventricular septal defect and pulmonary stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 88: 365–372
- 21 Yamagishi M, Shuntho K, Matsushita T, et al: Half-turned truncal switch operation for complete transposition of the great arteries with ventricular septal defect and pulmonary stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 125: 966–968
- 22 de Leval MR: Lessons from the arterial-switch operation. *Lancet* 2001; 357: 1814
- 23 Dibardino DJ, Allison AE, Vaughn WK, et al: Current expectations for newborns undergoing the arterial switch operation. *Ann Surg* 2004; 239: 588–598
- 24 Hraska V, Podnar T, Kunovsky P, et al: Is a learning curve for arterial switch operation in small countries still acceptable? Model for cooperation in Europe. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003; 24: 352–357