

# 大動脈縮窄を伴う Taussig-Bing 奇形の一治験例 —冠動脈走行異常と大動脈弁下部狭窄の合併例に対する Damus-Kaye-Stansel 法の応用—

(昭和62年10月13日受付)

(昭和63年7月6日受理)

九州厚生年金病院心臓血管外科, \*小児循環器科

窪山 泉 瀬瀬 顕 神田 好雄

上野 安孝 東條 武彦\* 城尾 邦隆\*

**key word** : Taussig-Bing 奇形, 大動脈縮窄, 冠動脈走行異常, 大動脈弁下部狭窄, Damus-Kaye-Stansel 法

## 要 旨

Taussig-Bing 奇形に対する外科治療法は確立されておらず, 種々の術式が施行されている. 近年本奇形に対する Jatene 手術の応用が注目されている. 我々は, 大動脈縮窄を伴う同奇形に対し二期的に外科治療を行い良好な結果をえた. 有意の大動脈弁下部狭窄と冠動脈走行異常を伴ったために, 根治手術では Damus-Kaye-Stansel 法を施行した. 弁付き導管を必要とするが, 冠動脈走行異常や大動脈弁下部狭窄, 僧帽弁の straddling 等の解剖学的特徴を考慮した場合, 本法は Taussig-Bing 奇形に対して有用な術式であると考えられた.

## はじめに

Taussig-Bing 奇形は肺動脈弁下部に心室中隔欠損を有する兩大血管右室起始症と考えられているが, その定義には論争が続いている<sup>1)~5)</sup>. 現在, 確立された外科治療法はなく, 種々の術式が試みられている. 一方, 最近本疾患に対する Jatene 手術の応用<sup>6)</sup>に注目されているが, 手術適応に限界もある<sup>7)</sup>. 本奇形は高率に合併する大動脈離断や縮窄により<sup>8)</sup>, 更に予後不良となる.

我々は, 大動脈縮窄症を伴う同奇形に対し二期的に外科治療を行った. 大動脈弁下部狭窄と冠動脈走行異常を伴ったために, 根治手術では Damus-Kaye-Stansel 法 (DKS 法)<sup>9)~11)</sup>を施行し, 良好な結果を得た. 弁付き導管を要する欠点はあるが, 本法は症例を限れば有用であると考えられた. そこで, 同奇形に対する DKS 法の手術適応について Jatene 手術と比較

した考察を加え, 今回症例を報告する.

## 症 例

患者: 1年6カ月, 男児.

家族歴: 特記すべきことなし.

病歴: 出生直後よりチアノーゼと呼吸促迫を認めた. 15生日に当院小児科で心臓カテーテル検査を受け, 大動脈縮窄 (図1) と Taussig-Bing 奇形と診断され, balloon atrioseptostomy を受けた. 20生日に当科にて鎖骨下動脈フラップ術と肺動脈絞扼術, 動脈管結紮術を受けた (図2). チアノーゼが増強してきたために, 今回根治手術を目的として入院した.

現症: 身長80.3cm (標準に比べ-10%), 体重9.7kg (-9%). ばち状指と口唇, 指趾に著明なチアノーゼを認めた. 心拍数124/分, 血圧108/63mmHg (右上肢), 呼吸数40回/分. 心音: 第4肋間胸骨左縁にて Levine 2度の収縮期雑音と単一II音を聴取した. 呼吸音に異常はなかった. 肝脾は触知しなかった.

検査成績: 血液: 赤血球数  $870 \times 10^4 / \text{mm}^3$ , ヘモグロビン 22g/dl, ヘマトクリット 67.2% と多血症を示した.

別刷請求先: (〒806) 北九州市八幡西区岸の浦 2-1

-1

九州厚生年金病院

窪山 泉

肝機能・腎機能：異常なし。尿：異常なし。胸写：心胸郭比62%，肺血管陰影が増強していた。心電図：洞調律で、右軸偏位、右室肥大であった。心エコー図：肺動脈弁下部に心室中隔欠損を認めたが、僧帽弁のstraddling はなかった。

心臓カテーテル検査及び心臓血管造影の検査所見：両大血管は、右室より起始し side by side の関係にあり、発達した conus がみられた(図3)。大動脈弁下部狭窄を認め、右室・上行大動脈間に10mmHgの圧較差を認めた(表1)。左室造影では左室よりほとんど肺動

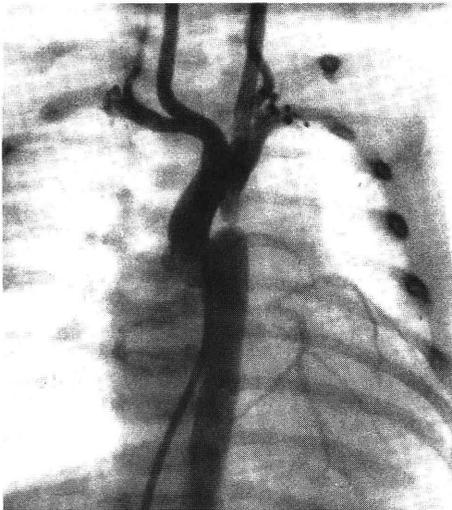


図1 小児科入院時の大動脈造影(15生日)

脈が造影され、右肺動脈分岐部には狭窄がみられた(図4)。以上より、狭義の Taussig-Bing 奇形と診断した。大動脈弁は二尖で、冠動脈は大動脈後方より単一に起始し、発達した円錐枝が両大血管の間を通過していた(図2)。大動脈縮窄は十分に解除されており、上行大動脈と下行大動脈間の圧較差は6mmHgであった(図2、表1)。

手術：胸骨正中切開を行うに、両大血管は side by side であり、両大血管の間を通り右室前面に走行する円錐枝は心尖部まで到達し、副前下降枝とも考えられた(図5)。上行大動脈送血、両大静脈脱血にて中等度低体温の体外循環を行った。並列左心耳より左心ベントを挿入した。絞扼部にて肺動脈を横切し、右肺動脈の狭窄部をくさび状の自己心膜で拡張し、更にロール状の心膜を介して、径16mmのハンコック弁付き導管と吻合した。大動脈遮断後、右室及び右房切開を介して肺動脈弁下の心室中隔欠損をパッチ(single velour)にて閉鎖した。心室中隔欠損孔は径1.5cmであった。肺動脈と大動脈を端側吻合した後、導管の中核側を右室と吻合した大動脈弁は閉鎖しなかった。血行動態に影響なく胸骨閉鎖が可能であった。人工心肺時間は264分で、大動脈遮断時間は124分であった。人工心肺からの離脱は比較的容易であった。

術後：アドレナリン(最高0.1r/kg/min)、ドブタミン(最高5r/kg/min)、イソプロテレノール(最高0.02r/kg/min)、ドーパミン(最高10r/kg/min)、を必要としたが、それぞれ1日後、8日後、12日後、16日後に

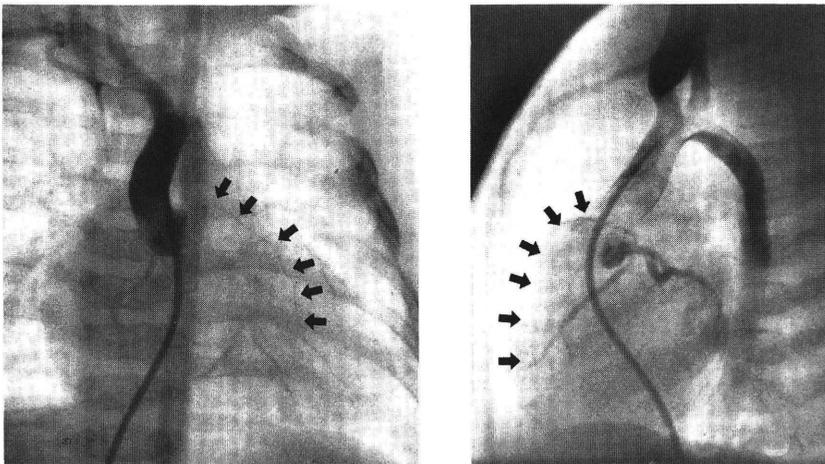


図2 姑息手術後の大動脈造影(2カ月)大動脈縮窄は解除されており、心尖部まで発達した円錐枝が認められる(矢印)。

表1 心臓カテーテル検査と術中計測

時期 年齢	小児科入院時 15生日		姑息手術後 2ヵ月		根治手術前 1歳2ヵ月		根治術直後 1歳6ヵ月	根治手術後 1歳7ヵ月	
	血圧 mmHg	酸素飽和度 %	血圧 mmHg	酸素飽和度 %	血圧 mmHg	酸素飽和度 %	血圧 mmHg	血圧 mmHg	酸素飽和度 %
上大静脈		54		44		54			
右房	(1)		(4)	46	(4)	57	(12)	(4)	
右室	61/4		78/ 5	65	92/ 7	74	78/ 9	35/ 3	69
主肺動脈1	57/18	88	81/10		92/41	85		32/ 5	69
主肺動脈2			45/11	84	48/16	82			
左肺動脈	56/18	88	57/ 8	84	53/28	85		26/ 6	69
肺静脈				92		98			
左房	(5)	96	(6)	96	(6)	96	(9)	(4)	
左室	62/ 7	98	83/ 6	95	94/ 7	95			
上行大動脈	65/39	88	68/35	66	82/35	59	78/35*	98/48	98
下行大動脈	38/33		65/35		76/35	64			
Pp/Ps	0.88		0.66		0.59		1.00	0.33	

主肺動脈1：肺動脈絞扼中樞側

主肺動脈2：肺動脈絞扼末梢側

Pp/Ps：収縮期肺動脈圧/大動脈圧

\*：橈骨動脈圧



図3 根治手術前の右室造影（1歳2ヵ月）兩大血管は右室から起始し side by side である。大動脈弁下部に狭窄を認める。

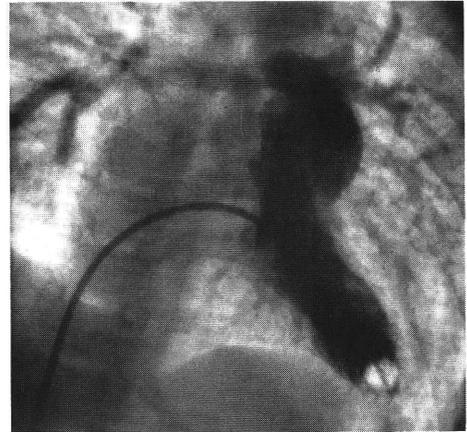


図4 根治手術前の左室造影（1歳2ヵ月）心室中隔欠損は肺動脈弁下にあり、肺動脈のみ造影される。

中止できた。術後2日目に人工呼吸器より離脱し、術後20日にICUより退室した。術後6週間後に心臓カテーテル検査を行った。右心系の圧は低下し、Pp/Psは手術直後の1.00から0.35に低下した(表1)。右室造影では両側肺動脈は良好に造影された(図6)。術後2ヵ月に退院し、術後一年の現在順調に発育している。

考 案

Taussig-Bing 奇形に対する外科治療として、心

房<sup>13)</sup>、心室<sup>15)16)</sup>、大血管<sup>6)9)~12)</sup>の各レベルで血流転換を行う術式が報告されている。Hightower 法<sup>13)</sup>は左室の血液がトンネルパッチを介して肺動脈に流れるように Mustard 手術を行い、心房レベルで血流を転換する術式である。Mustard 手術の代わりに Senning 手術が行なわれることもあるが、心房レベルでの血流転換法は早期・遠隔期の手術成績が必ずしも良好ではない<sup>14)22)</sup>。心室レベルの血流転換には弁付き導管を用いる Rastelli 法の他に、弁付き導管を用いない川島法<sup>15)</sup>や

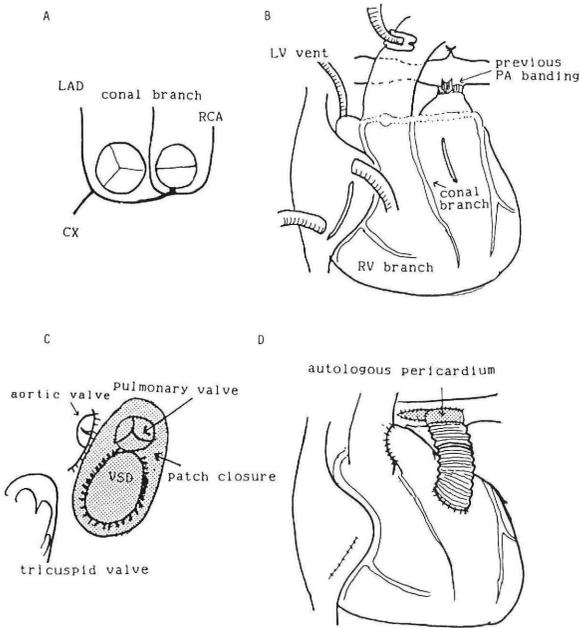


図5 手術所見

A: 冠動脈の走行, B: conal branch の発達, C: 心室中隔欠損の閉鎖, D: DKS 法

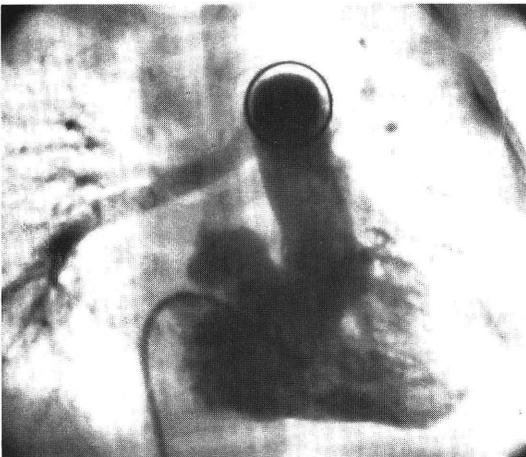


図6 根治手術後の右室造影(1歳7ヵ月)

McGoon 法<sup>16)</sup>があるが、後二者ではトンネルパッチにより右室の術後流出路狭窄を来しやすく、適応となるのは限られた症例であると思われる。大血管レベルの血流転換には冠動脈移植を行う Jatene 手術<sup>6)</sup>と行わない DKS 法<sup>9)~11)</sup>がある。

最近成績が向上している Jatene 手術が Taussig-Bing 奇形に応用され、良好な成績をあげている<sup>6)7)</sup>。大

動脈弁下部狭窄は Taussig-Bing 奇形に伴い易く<sup>8)</sup>、大血管が side by side の関係にある例で特に高率に合併する<sup>7)</sup>という。大動脈弁下部狭窄のある症例では Jatene 手術後に右室流出路狭窄が生じ、死亡例も報告されている<sup>7)</sup>。Jatene 手術では心筋切除や右室流出路のパッチ拡大等の大動脈弁下部狭窄に対する処置が必要となる。

両大血管右室起始症では25%に冠動脈走行異常が見られるという<sup>19)</sup>。大動脈後方から起始する単一冠動脈で前下降枝が両大血管の間を走る例(Shaher 分類5型)は、Jatene 手術に不適である。同型で前下降枝を切離し再吻合した例も報告されているが、手術手技が煩雑となり、結果も良くなかったという<sup>20)</sup>。

本疾患には心室中隔欠損を越えて僧帽弁腱索が右室に付着する Straddling mitral valve がしばしば合併し<sup>21)</sup>、心室中隔欠損閉鎖が困難となる。右室側にパッチを当てることにより Jatene 手術が可能であったと言う報告<sup>22)</sup>もあるが、乳頭筋の付着部位により右室内腔の狭少化を招き易いと思われる。

本例では心尖部まで発達した円錐枝が両大血管の間を走行しかつ有意の大動脈弁下部狭窄を認めたために、Jatene 手術でなく DKS 法を施行し、良好な結果を得た。Taussig-Bing 奇形の根治手術では冠動脈走行異常や大動脈弁下部狭窄、僧帽弁の straddling 等の解剖学的特徴を考慮する必要があり<sup>21)</sup>、DKS 法は有用な一術式と考えられた。

## 結 語

大動脈縮窄を伴う Taussig-Bing 奇形に対し二期的手術を行い良好な結果を得た。冠動脈走行異常と大動脈弁下部狭窄の合併があり、根治手術では DKS 法を施行した。特に、最近 Taussig-Bing 奇形に応用されている Jatene 手術と対比して、DKS 法の手術適応について考察を加えた。

## 文 献

- 1) Van Praagh, R.: What is the Taussig-Bing malformation. *Circulation*, 38: 445, 1968.
- 2) Lev, M., Rimoldi, H.J.A., Eckner, F.A.O., Mehlhuish, B.P., Meng, L. and Paul, M.H.: The Taussig-Bing heart: Qualitative and quantitative anatomy. *Arch. Pathol.*, 81: 24, 1966.
- 3) 川島康生: 両大血管右室起始症の定義と分類. 日胸外会誌, 29: 967, 1981.
- 4) Van Mierop, L.H.S. and Wiglesworth, W.: Pathogenesis of transposition complexes III. True transposition of the great arteries. *Am. J.*

- Cardiol., 12: 233, 1963.
- 5) 黒沢博身, 今井康晴, 高梨吉則, 高尾篤良: 两大血管右室起始症の再考察. 胸部外科, 38: 774, 1985.
  - 6) Williams, W.G., Freedom, R.M., Culham, G., Duncan, W.J., Olley, P.M., Rowe, R.D. and Trusler, G.A.: Early experience with arterial repair of transposition. Ann. Thorac. Surg., 32: 8, 1981.
  - 7) Kanter, K., Anderson, R., Lincoln, C., Firmin, R. and Rigby, M.: Anatomic correction of double-outlet right ventricle with subpulmonary ventricular septal defect (the "Taussig-Bing" anomaly). Ann. Thorac. Surg., 41: 287, 1986.
  - 8) Parr, G.V.S., Waldhausen, J.A., Bharati, S., Lev, M., Fripp, R. and Whitman, V.: Coarctation in Taussig-Bing malformation of the heart. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 86: 280, 1983.
  - 9) Damus, P.S.A.: Letter to the editor. Ann. Thorac. Surg., 20: 724, 1975.
  - 10) Kaye, M.P.: Anatomic correction of transposition of great arteries. Mayo Clin. Proc., 50: 638, 1975.
  - 11) Stansel, H.C.: A new operation for d-loop transposition of the great vessels. Ann. Thorac. Surg., 85: 276, 1975.
  - 12) Smith, E.E.J., Pucci, J.J., Walesby, R.K., Oakley, C.M. and Salford, R.N.: A new technique for correction of the Tassig-Bing anomaly. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 83: 901, 1982.
  - 13) Hightower, B.M., Barcia, A., Barger, L.M. Jr. and Kirklin, J.W.: Double-outlet right ventricle with transposed great arteries and subpulmonary ventricular septal defect. The Taussig-Bing malformation. Circulation, 39(Suppl.): 2073, 1969.
  - 14) Sadow, S.H., Synhorst, D.P. and Pappas, G.: Taussig-Bing anomaly and coarctation of the aorta in infancy: Surgical options. Pediatr. Cardiol., 6: 83, 1985.
  - 15) Kawashima, Y., Fujita, T., Miyamoto, T. and Manabe, H.: Intraventricular rerouting of blood for the correction of Taussig-Bing malformation. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 62: 825, 1971.
  - 16) McGoon, D.C.: Intraventricular repair of transposition of the great arteries. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 62: 825, 1972.
  - 17) 安部十三夫, 小松作蔵, 杉木健司, 泉山 修, 木村希望: Taussig-Bing 心奇形に対する右室内 Conduit バイパス法による根治成功例. 日胸外会誌, 32: 570, 1984.
  - 18) Kirklin, J.K. and Castaneda, A.R.: Surgical correction of double-outlet right ventricle with noncommitted ventricular septal defect. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 73: 399, 1977.
  - 19) 竹内靖夫, 須磨幸蔵, 城間賢二, 井上健司, 吉川哲夫, 成味 純, 小山雄次, 金子秀実, 郡 良文: 冠動脈走行異常を伴う两大血管右室起始症の根治手術—特に異常冠動脈下心膜パッチ縫着術について—. 日胸外会誌, 30: 1753, 1983.
  - 20) 今井康晴, 黒沢博身, 中江世明, 副島健市, 福地晋治, 石原和明, 沢渡和男, 原田順和, 河田政明, 高英成, 三木 理, 河合明彦, 青木 満, 新岡俊治: 完全代血管転位症に対する Jatene 手術 Leocompte 変法50例の経験. 外科診療, 28: 771, 1986.
  - 21) Stellin, G., Zuberbuhler, J.R., Anderson, R.H. and Siewer, R.D.: The surgical anatomy of the Taussig-Bing malformation. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 93: 560, 1987.
  - 22) 伊奈 博, 内藤泰顕, 康 義治, 磯部文隆, 藤田毅, 神谷哲朗: 僧帽弁 straddling を伴った TGAtype の Taussig-Bing 奇形に対する Jatene 手術の成功例. 日胸外会誌, 33: 511, 1985.

A Successful Case of Taussig-Bing Anomaly Associated with Coarctation of Aorta  
—Application of Damus-Kaye-Stansel' Operation Because of  
Abnormal Coronary Artery Tree and  
Subaortic Stenosis—

Izumi Kuboyama, Akira Sese, Yosio Kohda, Yasutaka Ueno,  
Takehiko Tohjoh and Kunitaka Joho\*

The Department of Cardiovascular Surgery and Pediatric Cardiology\*, Kyushu Kosei-Nenkin Hospital

A successful two-staged surgical case of Taussig-Bing anomaly associated with coarctation of aorta was presented. Subclavian flap angioplasty, pulmonary banding and ligation of patent ductus arteriosus were done as a palliative surgery at the age of 20 days. Damus-Kaye-Stansel' operation was performed as a radical surgery at the age of 18 months because of an abnormal coronary arterial tree and subaortic stenosis. The patient is doing well seven months after surgery. Surgical indication of the Damus-Kaye-Stansel' operation was also discussed chiefly compared with Jatene operation.

---