日本小児循環器学会雑誌　6巻4号　505～510頁（1991年）

Taussig-Bing症根治手術例の検討
—根治術式と大血管位置関係—

（平成2年1月31日受付）
（平成2年11月28日受理）

福岡市立こども病院心臓血管外科，*循環器科，**新生児科
米永　國宏　　安井　久喬　　角　　秀秋　　中村祐一郎
塩川　祐一　　西田　誉浩　　總崎　直樹*　　石川　司朗*
溝口　康弘*　　砂川　博史*　　本田　　憙*　　岩尾　初男**

key words: Taussig-Bing症，心室内rerouting，Jatene手術，Damus-kaye-Stansel手術

要　旨

Taussig-Bing症根治術例12例をもとに根治術式の選択とその問題点について両大血管の位置関係より検討した．手術時月齢及び体重はそれぞれ4.9±5.6カ月，4.7±2.0kg．大血管位置関係はside by side型6例，dtransposition型6例であり，術式の内訳はRastelli手術1例，心室内rerouting法1例，Damus-Kaye-Stansel（DKS）手術4例，およびJatene手術6例であった．結果は手術死亡1例（DKS）と遠隔死4例（Rastelli：1，DKS：2，Jatene：1）であり，房室弁のstraddlingの合併例や，conus septumの異常発達による右室容積狭小化例における成績が不良であった．心室内rerouting法はconus septunの形態および両半月弁の位置関係からみてside by side型の症例において有用であった．一方Jatene手術は大血管位置関係を問わず手術成績は良好であった．しかし，side by side型の2例において大血管入れ替え手技（Lecompte法）に起因すると考えられる左肺動脈狭窄を認めた．また，DKS手術は大動脈弁狭窄例や冠動脈走行異常例において特に有用であった．

はじめに

1949年TaussigとBingによる報告以来，本症の定義をめぐり多くの検討がなされてきた．Van Praaph[1]はそのoriginal heartを再検討し，それが狭義のDORVの形態（肺動脈一僧帽弁間に線維性連続性がなく，両半月弁はside by sideで同じ高さ）をそなえていることを指摘した．しかし一方，Lev[2]はこのoriginal Tauusig-Bing Heartを彼のsubtypeの一つであるright-sided typeに含め，本症を完全大血管転位症へ至る広いスペクトラムとして捉えることにより，本症のもつ形態的な多様性（特に大血管の位置関係における多様性）を指摘した．今回このような“広義の”本症に対する根治術式を両大血管の位置関係に着目して検討した．

別刷請求先：（〒810）福岡市中央区唐人町2－5－1
福岡市立こども病院心臓血管外科
米永　國宏

対　象

1981年11月から1989年5月までに当施設において根治術を施行したTaussig-Bing症は12例であった．手術時の平均月齢は4.9±5.6カ月，体重は4.7±2.0kgであった．術前の血管造影所見より計測した大血管の相互間の位置関係（図1）は，大動脈が肺動脈の右横（右真横±45°内）に位置するside by side型6例，右前方（正面附近より右前方45°迄）に位置するd-transposition型6例であった．前段階手術のおこなわれたものは2例であり，大動脈弓離断症に対して大動脈弓再建と肺動脈絞扼術を，大動脈縮窄症に対して鎖骨下動脈フラップ手術をおこなった．他は一期的に根治手術が行われた（表1）．

手術は中等度低体温高流量体外循環法を用い，cardioplegia心停止下に行った．根治術術式は，Rastelli手術1例，心室内rerouting法1例，Damus-Kaye-Stansel（DKS）手術4例，およびJatene手術の6例

Presented by Medical*Online

であった（表1）．Rastelli および DKS 手術における右室—肺動脈間心外導管には12～16mm Hancock 弁付人工血管を用いた．

尚，以下の術中心内所見の記述については，“VSD” は DORV における VSD すなわち Primary interventricular foramen（IVF）を指すものとする．

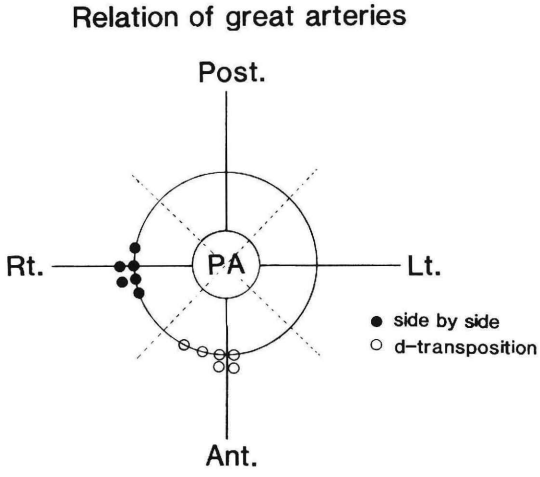

図1　両大血管の相互位置関係．肺動脈（PA）を中心においた水平面上での大動脈の位置．

表1　術式の内訳

前手術		根治術		
大動脈弓再建(IAA)+PAB	1	Rastelli 手術	1	[1]
Subclavian flap(CoA)+PAB	1	心室内 rerouting	1	
		DKS*手術	4(1)	[2]
		Jatene 手術	6	[1]
計	2(0)	計	12(1)	[4]

DKS*：Damus-Kaye-Stansel　　（手術死）［遠隔死］

Rastelli 手術（表2）：d-tranposition 型の1例におこなった（図2A）．前方に位置する大動脈弁の下方右室自由壁に切開を加えた．VSD は後方肺動脈弁下に存在し，conus septum は前方に malalign しておりその後方側（図中左側）は三尖弁側 ventriculo-infundibular fold（VIF）に連結していた．また，VSD は膜性部欠損を含まず三尖弁との間には筋組織が介在していた．手術は conus septum の一部を切除したのち肺動脈弁下 VSD より両半月弁を覆う心内 tunnel patch をおき左室流出路を形成した．

心室内 rerouting 法（表2）：side by side 型の1例（症例6）におこなった．両半月弁の高さはほぼ同等であり大動脈弁下に発達した conus septum を認めた．conus septum の後方側は左室側の僧帽弁側 VIF へと連結していた．また，VSD と三尖弁間には筋組織の介

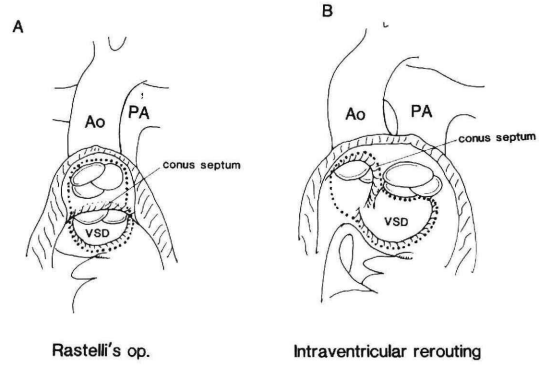

図2　Rastelli 手術及び心室内 rerouting 手術における手術シェーマ．点線はパッチの縫着ラインを示す．A：症例1．conus septum は前方に malalign し，その後方側は三尖弁側 VIF に連結している．B：症例6．conus septum の後方側は僧帽弁側 VIF に連結している．

表2　Rastelli 手術施行例

No	日月齢	両大血管位置関係	合併異常	CS の形態と後方側連結部	VSD 後下縁の筋組織	結果	
						急性期	遠隔期
1	9カ月	d-trans	—	TVIF	+	良	死*

*心外導管再置換手術時死亡

心室内 rerouting 法施行例

No	日月齢	両大血管位置関係	合併異常	CS の形態と後方側連結部	VSD 後下縁の筋組織	結果
6	4カ月	SbyS	SVC, IVC の左房還流	MVIF	+	良

CS：conus septum, d-trans：d-transposition, SbyS：side by side, M(T)VIF：僧帽弁（三尖弁）側 ventriculo-infundibular fold

Presented by Medical*Online

表3　Jatene手術施行例

No	日月齢	両大血管位置関係	合併異常	CSの形態と後方側連結部	VSD後下縁の筋組織	結果
3	44生日	d-trans	multiple VSD	TVIF	−	良
7	2カ月	d-trans	mild PS(15mmHg)	?	?	良(mild AS?)
8	3カ月	d-trans		TVIF	−	良
9	14生日	d-trans		TVIF	−	PS(吻合部)，遠隔死*
10	42生日	SbyS	CoA	MVIF?	+	PS(左PA)
11	47生日	SbyS		MVIF	+(軽度)	PS(左PA)

*左冠動脈吻合部閉塞

CS：conus septum, d-trans：d-transposition, SbyS：Side by side, M(T)VIF：僧帽弁（三尖弁）側ventriculo-infundibular fold

表4　DKS手術施行例

No	日月齢	両大血管位置関係	合併異常	CSの形態と後方側連結部	VSD後下縁の筋組織	結果
2	20カ月	SbyS	IAA, AS, MV stdd	TVIF?	+	心室内shunt残存，PS 4m後再手術→死亡
4	47カ月	SbyS	large VSD, TV stdd	中間位	−	高度心不全→4m後死
5	10カ月	SbyS		MIVF, hyper**	?	手術死
12	4カ月	d-trans	冠動脈走行異常*	TVIF	−	良

*Shaher 5a　**conus septumの異常発達

CS：conus septum, d-trans：d-transposition, SbyS：side by side, M(T)VIF：僧帽弁（三尖弁）側ventriculo-infundibular fold, stdd：straddling, hyper：hypertrophy

在を認めた．手術はconus soptumの一部を切除した後Golaski人工血管によるspiral patchを用いVSDから右側方の大動脈弁へ至るreroutingを行った（図2B，川島法）．

Jatene手術（表3）：d-transposition型4例とside by side型の2例に行った．conus septumの形態は，d-transposition型の3例で前方へのmalalignと三尖弁側VIFへの連結を認めたが，side by sideの2例ではmalalignを認めるもののその後方側は僧帽弁側VIFへの連結を認めた．VSDはd-transposition例では膜性部の欠損を伴っていたが，side by side例では三尖弁間に筋組織の介在を認めた（d-transposition型1例については詳細は不明）．合併病変としては，多発性VSD，軽度の肺動脈弁性狭窄，大動脈縮窄症を各1例に認めた．多発性VSDの症例は肺動脈弁下の筋性流出部VSDと筋性流入部に大小3個のVSDの合併を認めた．心内patchの逢着に際し5例においては右室切開を要したが，1例(症例8)は右房切開より行った．両大血管の入替えは全例Lecompte法によりおこなった．

DKS手術（表4）：side by side型の3例とd-transpositionの1例に行った．conus septumの形態はside by side型では僧帽弁側VIFに連結するもの1例，三尖弁側1例，その中間位が1例であり，うち1例においては右室腔を2分するcounus septumの異常発達を認めた．VSDはside by side型とd-transposition型の1例において膜性部の欠損をともなっていた．主な合併病変としては，side by side型の1例に大動脈離断症を伴う大動脈弁及び弁下狭窄と僧帽弁腱索のstraddlingを認め，他の1例に三尖弁腱索のstraddlingを認めた．手術はVSDをその上方に近接する肺動脈弁へ至る心内patchにて閉鎖したが，房室弁straddlingを伴う2例におけるpatch縫着は，乳頭筋付着部を回避するために左室あるいは右室腔側へ迂回した．

結　果

手術死亡は1例であり，遠隔死亡は4例であった(表1)．

Rastelli手術（表2）：手術後の経過は良好であったが，術5年後の心外導管の再置換手術時に失った．

心室内rerouting法（表2）：術後の経過は良好であった．術後の心血管造影検査所見でもreroutingpatchによる左室流出路の状態は良好であり（図3），右室流出路にも狭窄は認めなかった．

Presented by Medical*Online

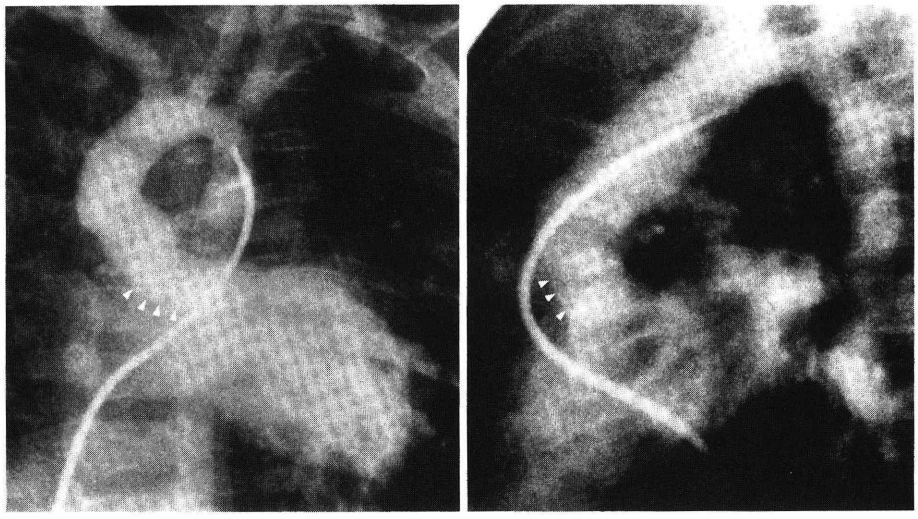

図3　心室内 rerouting 手術例（症例6）における術後左室造影．白矢印は左室流出路を示す．

Jatene 手術（表3）：1例を術4カ月後に左冠動脈吻合部の狭窄による突然死にて失った．他は経過順調であった．しかし，術後心血管造影検査にて side by side 型の2例は大動脈の後方よりの圧迫による左肺動脈の狭窄を認めた．

DKS 手術（表4）：1例（症例5）を手術死亡にて失い，他の2例（症例2，4）をいずれも術4カ月後に失った．症例2は高度の大動脈弁及び弁下狭窄と僧帽弁腱索の straddling を合併しており，術後 patch 縫着部のシャントの残存と心外導管の遠位側吻合部での狭窄のため心不全が遷延した．再手術をおこなったが失った．三尖弁 straddling の症例4は VSD 閉鎖にともない三尖弁腱索の付着部を左室側へ回避する方法をとったが，術後房室ブロックの発生と高度心不全の持続により失った．症例5は異常に発達した conus septum により右室腔はほぼ2分割されており，術後右室腔の狭小化による LOS のため手術死した．d-transposition 型の症例12は良好な経過をとった．

考　察

本症に対する根治術は，右室内における左室流出路の作成法により大きく2つに分類できる．すなわち，(1) 右室内で左室から直接大動脈弁への rerouting をおこなう方法，(2) 左室から一旦肺動脈弁へ左室流出路を作成した後，いわゆる大血管転位症に対する血流転換術を行う方法である．これらの術式の選択は，右室腔内における primary IVF および両半月弁の相互間の空間的位置関係と，それを結ぶ血流路上の介在物すなわち conus septum 及び房室弁付属物等の存在によって左右される．今回，我々は本症における両大血管の位置関係の多様性に注目し，その相互位置関係の手術方針決定に対する意義について VSD および conus septum 等の心室内形態との関連より検討した．

心室内 rerouting 法としては side by side 型に対する Kawashima 等[3]の報告や transposition 型に対する Patrick と McGoon[4]の報告がある．本術式が本症に対する根治術式として生理学的にも解剖学的にも最も理想的手術に近いことは明らかであろう．しかし，その適応は必ずしも広いものではなく，Stewart 等[5]は本症25例中心室内 rerouting が可能であったのはわずか1例にすぎなかったという．我々は side by side 型の1例に行い良好な結果を得た．本術式成否の重要な factor として，Yacoub 等[6]は両大血管の相互位置関係を強調している．しかし一方黒沢等[7][8]は大血管位置関係のみから心室内 rerouting の可否を論ずるのは適当でなく，conus septum の偏位を含めた心室内形態が重要であるとした．すなわち，conus septum が僧帽弁側 VIF に連なる“original Taussig-Bing”においては心室内 rerouting の適応となるが，漏斗部中隔の前方 malalign をともなう“false Taussig-Bing”においては困難であるとした．我々も conus septum の形態とくにその後方側の付着形態を検討したが，僧帽弁側 VIF への連結は side by side 型の4例にのみ認め，transposition 型にはなかった．すなわち，今回の大血管の相互位置関係のみから定義した side by side 群と transposition 群はほぼ“original Taussig-Bing”と“false Taussig-Bing”のそれぞれに相当していると考

Presented by Medical*Online

えられた．

conus septumが三尖弁側VIFへ連結しているtransposition型では，相当広範なconus septumの切除を行わないかぎりprimary IVFから大動脈弁への流出路の形成は困難である．一方，side by side型例の多くはconus septumの形態がreroutingに適しており(僧帽弁側VIFへの連結)，右室内における左心流出路の確保が比較的容易である．そのため，conus septumの形態は術式の決定に極めて重要である．この意味で，Jatene手術に行ったside by side型の症例10，11もconus septumの形態から考えるとretrospectiveに心室内reroutingが可能と思われる症例であった．しかしながら，side by side型のうちconus septumが三尖弁側VIFに連なる症例2や中間位(どちらとも判定し難い)の症例4の存在することは，side by side型であっても必ずしも心室内reroutingの行いやすい心内形態を保証するものでないことを示している．

心室内rerouting法の適応の拡大を目的として，右室内reroutingにtube graftを用いる方法や[9][10]，右室流出路確保のためにRastelli手術を併用する方法が報告[5]されている．我々もtransposition型の1例にRastelli法を行い良好な結果をえたが，本方法は心外導管の使用を必要とするため本来の心室内rerouting法のもつべき高い根治性の意味からも，その意義は少ない．また，Doty[9]はtransposition型症例にも適応できるtube graftを用いた新しいrerouting法を報告しており今後期待されるところであるが，今回の対象例のような低月齢時において全周性人工血管をもちいることの問題点も検討する必要があると考えられる．

VSD—肺動脈弁間に左室流出路を作成した後に血流転換術を併せておこなう術式としてHightower等[11]によるMustard手術が有名である．しかしながら，その手術成績が必ずしも良好でないこと[12]，更に心房内血流転換術そのものがもつ問題点が明らかになるにつれ最近ではDKS手術[13]やJatene手術[6][14]等の解剖学的血流転換術の報告が多くなっている．これら血流転換術式を併用する方法の特徴は，右室内における両流出路の確保が比較的容易であるためその適応が広いことである．本症においてはVSDは肺動脈弁下に近接して存在する．そのため本術式においては，心室内rerouting法で問題となる両大血管の位置関係，conus septumの形態及びそれへの三尖弁腱索の付着等の諸因子の影響が少ない．実際，対象例中の10例に本手術をおこなったが，他の2例も含め基本的には全例において可能と判断された．しかしながら，本方法によっても大きなVSD房室弁straddlingを合併する一部の症例においては心内patchの縫着が困難なことがあり，我々の例でもこれを合併した2例の手術成績が不良であった．

血流転換法にJatene手術を用いる方法は，Jatene手術自体の手術成績の向上の結果，現在本症への応用が最も期待される術式となっている．今回の検討でも大血管位置関係に関係なく良好な手術成績を示した．しかしながら，side by side型の2例において術後に上行大動脈の後方からの圧迫による左肺動脈の狭窄を認めた．これには，Quaegebeur[15]の指摘するごとく大血管入れ替え法としてのLecompte法が関与している可能性があり，大血管の位置関係によってはその再建法に工夫を加える必要があると考えられた．DKS手術は，冠動脈の移し換えを行わずに解剖学的根治が可能である点，また大動脈弁及び弁下狭窄の合併例においても有用であること等，Jatene手術にはない特徴を有している[16]．特に本症においては冠動脈が特殊な走行様式をとることが多いと云われており[17]，冠動脈移植を要しない本術式の意義は大きい．今回，DKS手術例の成績が他術式に比し不良であったが，これは合併病変の重篤性に起因するものであり，本術式自体の問題と直接かかわるものではなかった．しかしながら，遠隔期における人工弁機能不全の発生や導管の狭窄化という問題は避けられず，本術式をJatene手術に代って積極的に用いる理由は少ないと考えられた．

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., Melhuish, B.P. and Meng, L.: The Tauusig-Bing heart. Arch. Path., 81: 24, 1966.
3) 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.
4) Patrick, D.L. and McGoon, D.C.: An operation for double-Outlet right ventricle with transposition of the great arteries. J. Cardiovasc. Surg., 9: 537, 1968.
5) Stewart, R.W., Kirklin, J.W., Pacifico, A.D., Blackstone, E.H. and Bargeron, L.M. Jr.: Repair of double-outlet right ventricle. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 73: 611, 1977.
6) Yacoub, M.H. and Radley-Smith, R.: Anatomic correction of the Taussig-Bing anomaly.

Presented by Medical*Online

J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 88 : 380, 1984.
7) 黒沢博身，今井康晴，高梨吉則，高尾篤良：両大血管右室起始症の再考察—Transpositionの発生とconotruncal criss-crossの概念を中心として—．胸部外科，38 : 774, 1985.
8) Kurosawa, H. and Van Mierop, L.H.S.: Surgical anatomy of the infundibular septum in transposition of the great arteries with ventricular septal defect. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 91 : 123, 1986.
9) Doty, D.B.: Correction of Taussig-Bing malformation by intraventricular conduit. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 91 : 133, 1986.
10) Abe, T., Sugiki, K., Izumiyama, O. and Komatsu, S.: A successful procedure for correction of the Taussig-Bing malformation. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 87 : 403, 1984.
11) Hightower, B.M., Barcia, A., Bargeron, L.M. and Kirklin, J.W.: Double-outlet right ventricle with transposed great arteries and subpulmonary ventricular septal defect: The Taussig-Bing Malformation. Circulation, 39(40) : 207, 1969 (Suppl. 1).
12) Stewart, R.W., Kirklin, J.W., Pacifico, A.D., Blackstone, E.H. and Bargeron, L.M.: Repair of double-outlet right ventricle. An analysis of 62 cases. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 78 : 502, 1979.
13) Smith, E.E.J., Pucci, J.J., Walesby, R.K., Oakley, C.M. and Sapsford, R.N.: A new technique for correction of the Taussig-Bing anomaly. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 83 : 901, 1982.
14) Kanter, K., Anderson, R., Lincoln, C., Firmin, R. and Rigby, M.: Anatomic correction of double-outlet right ventricle with subpulmonary ventricular septal defect (the "Taussin-Bing" anomaly). Ann. Thorac. Surg., 41 : 287, 1986.
15) Quaegebeur, J.M.: The optimal repair for the Taussig-Bing heart. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 85 : 276, 1983.
16) 窪山　泉，瀬瀬　顕，神田好男，上野安孝，東條武彦，城尾邦隆：大動脈縮窄をともなうTaussig-Bing奇形の一治験例—冠動脈走行異常と大動脈弁下狭窄の合併例に対するDamus-Kaye-Stansel法の応用—．日小循誌，4 : 283, 1988.
17) Kurosawa, H., Imai, Y., Takanashi, Y., Hoshino, S., Sawatari, K., Kawada, M. and Takao, A.: Infundibular septim and coronary anatomy in Jatene operation. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 91 : 577, 1986.

Surgical Repair of Taussig-Ging Anomaly —How Does the Relative Position of the Great Arteries Influence the Corrective Procedure?—

Kunihiro Yonenaga, Hisataka Yasui, Hideaki Kado, Yuichirou Nakamura, Yuichi Shiokawa, Takashiro Nishida, Naoki Fusazaki*, Shirou Ishikawa*, Yasuhiro Mizoguchi*, Hiroshi Sunagawa*, Sunao Honda* and Hatsuo Iwao**

Department of Cardiovascular Surgery, Cardiology* and Neonatology**, Fukuoka Children's Hospital Medical Center

Between November 1981 and May 1989, twelve patients with Taussig-Bing anomaly underwent surgical correction. Mean of patient ages and weights were 5.2 ± 8.1 months and 4.6 ± 2.0 kg, respectively. Corrective procedures were Rastelli operation in one patient, intraventricular rerouting in two, Damus-Kaye-Stansel (DKS) operation in four, and Jatene operation in six. There were one operative (DKS:1) and four late deaths (Rastelli:1, DKS:2, Jatene:1), and three of them were associated with atrioventricular valve straddling or abnormally hypertrophied conus septum. Intraventricular rerouting provided a good result in one patient with side-by-side relationship of the great arteries. Jatene operation was applicable to all types of relative position of the great arteries, and achieved good operative results. However, postoperative left pulmonary stenosis occured in two patients with side-by-side type of the great arteries, which was presumably related to the procedure (Lecompte maneuver) of arterial switching. DKS operation was useful in the patients to whom Jatene operation could not be available because of association with subaortic stenosis or anomaly of coronary artery.

Presented by Medical*Online