

大動脈縮窄症を合併した I 型完全大血管転位症の 3 治験例

(平成 13 年 6 月 22 日受付)

(平成 13 年 8 月 22 日受理)

熊本市立熊本市民病院小児心臓外科, 小児循環器科*

鶴原 由一 米永 國宏 八浪 浩一* 中村 紳二*

key words: 完全大血管転位症, 新生児, 動脈スイッチ手術, 大動脈縮窄症, PGE1

要 旨

新生児期に動脈スイッチ手術 (Jatene 手術) を行った I 型完全大血管転位症 (TGA) に, 大動脈縮窄症 (CoA) を合併した症例を 3 例経験した. このうち 1 例 (27 生日) は Jatene 手術時に一期的に CoA 解除を行った. 残る 2 例 (12 および 19 生日) は術前の大動脈峡部は軽度低形成ではあったが限局性狭窄を認めず, Jatene 手術のみ (動脈管切離を含む) を施行したところ, 術後 2 日目および 5 日目より CoA が顕在化したために, 二期的 CoA 解除を術後 10 日目および 9 カ月目に行った. Jatene 術後の CoA 顕在化機序として, 術前の PGE1 製剤投与により収縮が抑制されていた大動脈内迷入動脈管組織が, 術後に収縮したことが関与していると推測された. この 2 例に共通してみられた大動脈造影所見の特徴は, 太い動脈管を有し, 大動脈峡部が細く, 動脈管から下行大動脈への滑らかな連続に対して細い大動脈峡部が側枝のごとく連結するような, いわゆる “3 の字” 型の大動脈形態を呈していた点であった.

はじめに

I 型の完全大血管転位症 (TGA) に大動脈縮窄症 (CoA) を合併することは希である. われわれは, I 型 TGA に CoA を合併した新生児期の動脈スイッチ手術 (Jatene 手術) 症例を 3 例経験した. このうち 1 例は Jatene 手術時に一期的に CoA 解除を行ったが, 残る 2 例は, 術前には認められなかった CoA が Jatene 手術後に顕在化したために, 二期的に CoA 解除を必要としたものであった. これらの 3 症例の臨床経過について報告するとともに, その大動脈形態の特徴と CoA が Jatene 術後に顕在化する機序について考察を加えた.

症 例

症例 1. 在胎 42 週 1 日, 3312 グラムで経膈分娩で出生. 生後より哺乳力が弱く, エコーで TGA (I), ASD, PDA, 右胸心と診断され, lipo-PGE1 と利尿剤の投与を開始した. 呼吸数 80 で軽度陥没呼吸を認めたがチア

ノーゼは軽度で, 四肢の脈拍は触知良好で上下肢血圧差を認めなかった. 生後 23 日目に心臓カテーテル検査を施行し, CoA を合併した TGA I 型と診断 (図 1). 28 生日に CoA 解除手術と TGA 根治手術を一期的に施行した. 手術はまず左側開胸し, サブクラビアンフラップ法による CoA 解除を行った後, 直ちに仰臥位とし, 胸骨正中切開による動脈スイッチ手術 (Jatene 手術, Lecompte 変法) を施行した. 術後 27 日目に心臓カテーテル検査を施行. 大動脈弓部の軽度の屈曲を認めたが, CoA 修復部に問題なく心機能も良好であった. 全身状態は良好で, 術後 29 日目に退院した.

症例 2. 在胎 40 週 6 日, 3522 グラムで自然分娩で出生. 出生後上半身のチアノーゼ (上肢 SpO₂ 20~40%, 下肢 SpO₂ 95%) を認め, 心疾患を疑われ当院に搬送された. 心エコーにて TGA (I) と診断し, lipo-PGE1 の投与を開始し, パルーン心房中隔欠損造設術 (BAS) を施行した. 上半身 SpO₂ は 70~80% にまで改善. 日齢 11 に施行した心カテで, 大動脈峡部の軽度の低形成を認めていたが限局性狭窄なく CoA とは判断せず (図 2a), 翌日 Jatene 手術 PDA 切離を含む) を施行した.

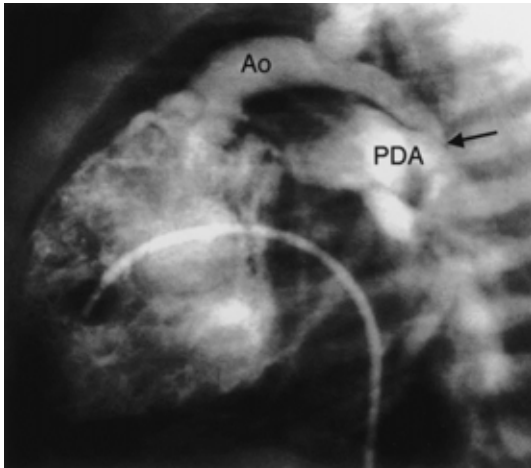


図1 症例1の術前右室造影側面像。CoAを合併したTGAと診断。矢印は大動脈峡部。下行大動脈接合部で径2.8mm。28日にJatene手術とsubclavian flap法によるCoA解除術を一期的に施行した。Ao；上行大動脈。

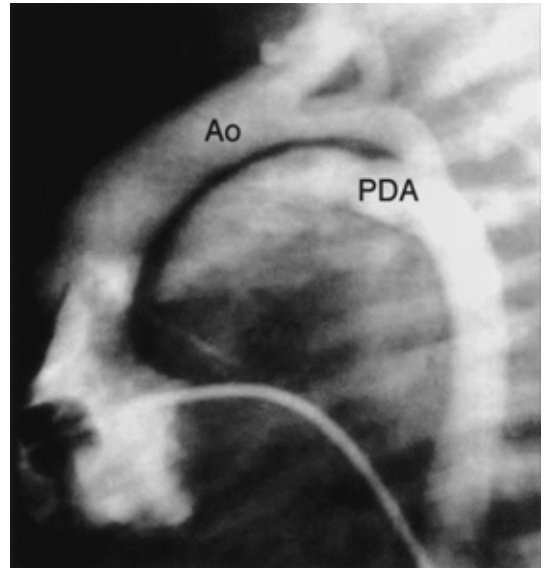


図3 症例3の術前右室造影側面像。大動脈の形態は比較的軽度の“3”の字型を呈していた。大動脈峡部は低形成であったが限局性狭窄を認めず、19日にJatene手術を施行した。Ao；上行大動脈。

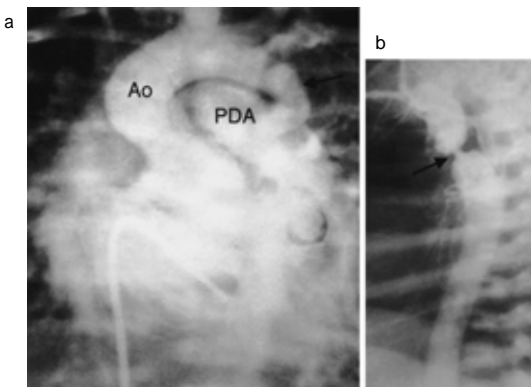


図2 a. 症例2の術前右室造影正面像。大動脈峡部(矢印で示す)は低形成であったがその遠位端の径は5.4mmと限局性狭窄を認めなかった。大動脈の形態は、動脈管(PDA)から下行大動脈への滑らかな連続に対し側枝のごとく大動脈峡部が連結する“3”の字型を呈していた。CoAを合併しないTGAとして生後12日目にJatene手術を行った。b. 術後7日目の左橈骨動脈造影像。CoAを認めた(矢印部分1.3mm径)。

術直後は上下肢圧差を認めなかった。術後2日目朝より下肢の脈拍が微弱となり、20~25mmHg程度の上下肢血圧差が出現し徐々に増大した。Lipo-PGE1の投与

を再開(5.6ng/kg/min)したところ、下肢脈拍は改善した。しかし5PODには上下肢圧差が40mmHgと増悪した。7PODに左橈骨動脈造影を施行しCoAを認めたので(図2b)、10PODにCoA解除術(端々吻合)を施行した。経過は良好で、初回手術後28日目(CoA解除術後18日目)に退院した。

症例3. 在胎40週4日、胎児仮死のため帝王切開にて出生。生直後より呼吸障害とチアノーゼを認め、MASと診断され人工呼吸管理を開始。さらに心エコーにてTGAと診断した。ただちにlipo-PGE1の投与を開始しBASを施行するも状態は改善しなかったが、NO吸入療法が奏功し救命し得た。日齢17に心カテを施行しI型TGAと診断。大動脈峡部はやや低形成であったが限局性狭窄は認めずCoAとは判断しなかった(図3)。日齢19にJatene手術を施行した。術後3日目に人工呼吸器より離脱し全身状態も徐々に改善した。術後5日目頃より、5~10mmHg程度の軽度の上下肢血圧差を認めるようになり徐々に増強した。術後33日目の心カテで軽度のCoAを認めたが、圧差20~30mmHgであり経過観察とした。その後上下肢血圧差が30~40mmHgとなってきたため、術後9カ月時にサブクラビアンフラップによるCoA解除術を

施行した。術後経過は良好であった。

考 察

TGA における CoA 合併率は7%程度であるが、I型 TGA での CoA 合併は比較的少なく約2%と報告されている¹⁾。CoA 解除術には動脈管の結紮あるいは切離を伴うので、動脈管に依存した血行動態を有する I 型 TGA では、CoA 解除術を単独で先行させることはできない。われわれは、TGA に合併した CoA に対しては一次的修復を行い、CoA には至らない程度の大動脈峡部狭小例に対しては TGA 手術のみを行って経過観察をする方針で臨んできた。

その方針に従い術前から CoA を合併していた症例 1 に対しては一次的根治術を施行した。本症例では左側開胸でのサブクラピアンフラップ法による CoA 解除を行った後に、仰臥位として Jatene 手術を行ったが、最近では正中創からの一次的根治を行っている。一方、症例 2 および 3 は大動脈峡部が低形成傾向ではあったが限局性狭窄を伴わず、有意の CoA と診断する形態ではなかった。そのため Jatene 手術のみを施行したところ術後に CoA が顕在化し、それぞれ術後 10 日目および 9 カ月目に CoA 解除術を余儀なくされた。

一般に CoA の発症機序としては、胎性期の動脈管峡部低形成に加えて、出生後に動脈管が収縮する際に、大動脈壁内に迷入した動脈管組織が収縮して限局性狭窄が出現するとされている²⁾。胎性期の上行大動脈への血流減少が大動脈峡部の低形成をもたらす。右室流出路狭窄や三尖弁狭窄、大動脈弁狭窄などがその原因となりうるが、今回報告したいずれの症例においても、術前・術中所見ともに右室流出路狭窄や三尖弁・大動脈弁狭窄は認めず、右室容積も正常範囲であった。

症例 2, 3 において Jatene 術後に CoA が顕在化した原因には、大動脈内に迷入した動脈管組織の収縮が関与していると考えられる³⁾。Jatene 手術を予定する I 型 TGA では、動静脈血混合を促進し、また手術まで左室圧を高く保つために、術前は動脈管の開存が必須となることが多い。そのためにしばしば PGE1 製剤が用いられており、今回報告した症例ではいずれも術前に lipo-PGE1 製剤を投与していた。Jatene 術後にその投与を中止したため、それまで収縮が抑制されていた動脈管組織が術後に収縮を始め、大動脈峡部に限局性狭窄が出現した可能性がある。

動脈管拡張療法においては、より安定した作用が期待できる lipo-PGE1 を用いることが多い。3~7 日間以上持続投与した lipo-PGE1 の作用は、それを中止して

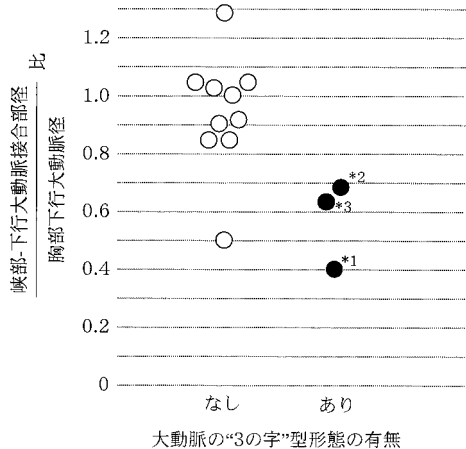


図4 I型 TGA に対して Jatene 手術を新生児期に施行した 13 症例の大動脈峡部径の分布。峡部下行大動脈接合部径を胸部下行大動脈(横隔膜レベル)の径で除した比率で示し、術前大動脈形態(“3の字”型の有無)別にプロットした。*1, *2, *3 はそれぞれ今回報告した症例 1, 2, 3 に相当する。

も数日間蓄積するといわれている⁴⁾。症例 2, 3 で術後 2 日および 5 日後から上下肢圧差が出現してきたのは、lipo-PGE1 の作用消失にともない動脈管組織が収縮し始めた時期に一致すると思われる。

さらに症例 2 においては、Jatene 術後に急速に出現してきた CoA の進行を、PGE1 の投与再開によって一時的にはあるが抑制することができた。この結果からも、CoA の進行と lipo-PGE1 の効果消失との因果関係が強く示唆される。

動脈管収縮に伴う CoA の顕在化を予測する上では、大動脈の形態が重要であると考えられる。一般に CoA の発症機序においては動脈管収縮に伴って大動脈峡部が前方へ牽引されるため、特徴的な大動脈形態を呈する⁵⁾。すなわち、大動脈造影側面像では、動脈管から下行大動脈への滑らかな連続に対して大動脈峡部がそこへ側枝のごとく連結するような、いわゆる“3の字”型の形態を呈することになる。今回報告した 3 例にも共通して“3の字”型大動脈形態を認めた。われわれの施設で、同時期に I 型 TGA に対して Jatene 手術を新生児期に施行した症例は、今回報告した 3 例を含め 13 例であった。CoA を合併しなかった残る 10 例のなかには大動脈峡部狭小例も存在したが、大動脈造影では“3の字”型大動脈形態を認めず、Jatene 術後に CoA が顕在化した症例はなかった(図 4)。このことは、3

の字”型大動脈が CoA に特有の形態であることを示唆するものであり、PGE1 製剤による動脈管拡張療法下では限局性狭窄を有していなくても、その後の動脈管収縮に伴って CoA が顕在化する可能性が高いと考えられる。

大動脈峡部形態と関連して、動脈管の血流動態も重要な所見である。Jatene 術後に CoA が顕在化した 2 症例ではいずれも、PGE1 製剤投与下でのエコー評価による動脈管血流は両方向性であった。これは術前左室圧が右室圧とほぼ等圧の高度肺高血圧によるものと考えたが、上下肢の SpO₂ 較差とも併せて、後の CoA 発症を予測する上で重要な所見であると思われる。

Jatene 手術時の動脈管切離操作そのものによる CoA 発症は、避けなければならない手術合併症である。われわれは動脈管切離の際には、大動脈からできるだけ距離をとるように、とくに注意している。Lecompt 法による動脈スイッチは、上行大動脈を背側へ変位させるために大動脈弓部の彎曲を強め、近位弓部の屈曲をもたらしたとの報告があるが⁶⁾、同様にこの手術操作によって峡部に対してもストレスが加わる可能性が考えられる。これらの術中因子が、術前に“3 の字”型の大動脈形態を有する症例において、Jatene 術後の CoA 顕在化に対して何らかの増悪因子となる可能性は否定できない。

I 型 TGA に対する外科治療戦略として、CoA の合併が明らかな場合には同時修復を行い、大動脈峡部が狭小であるが限局性の狭窄を認めない場合には TGA 手術 (Jatene 手術) のみを行って経過観察をするこれまでの我々の方針は、おおむね妥当であった。しかし、PGE1 依存性のある PDA を有し、大動脈峡部が細く、大動脈が“3 の字”型形態を呈するものでは、PGE1 の投与中止による動脈管組織の収縮によって、CoA が顕在化する可能性があることに留意しておく必要がある。

そのため術後数日間は上下肢の定期的な血圧測定を欠かさず、また必要に応じて心エコーによる検討も必要である。CoA が顕在化した場合には、適切な時期に

解除術を行わなければならないが、急速な CoA 進行を一時的に抑制し CoA 解除までの時間をかせぐ手段として、PGE1 投与の再開は有効な方法であると考えられる。

結 語

1. I 型 TGA に対して新生児期に動脈スイッチ手術 (Jatene 手術) を施行した症例のうち 3 例に CoA を合併した。そのうち 1 例は一期的に CoA 解除を行ったが、他の 2 例は Jatene 術後に CoA が顕在化してきたもので、二期的に CoA 解除術を施行した。

2. Jatene 術後の CoA 顕在化の機序としては、術前に投与していた PGE1 の中止によって、大動脈内に迷入していた動脈管組織が収縮した可能性が考えられた。

3. CoA を合併した 3 症例に共通していたのは、PGE1 依存性のある PDA を有し、大動脈峡部が細く、“3 の字”型の大動脈形態を呈していた点であった。

文 献

- 1) 高尾篤良, 門間和夫, 中澤誠, 中西敏雄: 臨床発達小児心臓病学 改訂 2 版, 東京, 中外医学社, 1997; pp 481 488
- 2) 門間和夫: 胎児新生児心臓病学. 実験から臨床への敷衍. 日小循誌 1995; 11: 612 619
- 3) Elseed AM, Shinebourne EA, Paneth M: Manifestation of juxtaductal coarctation after surgical ligation of persistent ductus arteriosus in infancy. Br Heart J 1974; 36: 687 692
- 4) 山村英司, 小田川泰久, 安井清, 本村栄章, 森善樹, 全勇, 門間和夫: リボプロスタグランジン E1 の新生児動脈管拡張作用の持続性. 日小循誌 1992; 8: 436 440
- 5) 門間和夫, 高尾篤良, 安藤正彦: 大動脈縮窄症の造影像. その形態の分析と成因の考察. 呼と循 1983; 31: 441 449
- 6) Muster AJ, Berry TE, Ilbawi MN, DeLeon SY, Idriss FS: Development of neo-coarctation in patients with transposed great arteries and hypoplastic aortic arch after Lecompte modification of anatomical correction. J Thorac Cardiovasc Surg 1987; 93: 276 28

Transposition of the great arteries with intact ventricular septum combined
with coarctation of the aorta .
A report of three surgical experiences

Yoshikazu Tsuruhara, Kunihiro Yonenaga,
Kouichi Yatsunami* and Shinji Nakamura*

Department of Pediatric Cardiovascular Surgery and *Pediatric Cardiology,
Kumamoto City Hospital, Kumamoto, Japan

Three patients with complete transposition of the great arteries (TGA) with intact ventricular septum and coarctation of the aorta (CoA) underwent surgical repair. One-stage repair of combined Jatene procedure with subclavian flap aortoplasty was performed in a 27 day-old boy with TGA and CoA. The postoperative course was uneventful. A 12 day-old girl and a 19 day-old boy with TGA, narrow aortic isthmus and prostaglandin E1 (PGE1)dependent ductus arteriosus underwent Jatene procedure with Lecompte modification. Although the preoperative angiography showed no localized aortic stenosis in these two patients, juxtaductal coarctation developed on the 2nd and 5th postoperative day and subsequent aortic arch reconstruction was necessary. Readministration of PGE1 delayed the development of the coarctation in the former. These findings suggest that constriction of the abnormally distributed ductal tissue in the descending aorta obstructed the distal end of isthmus when the administration of PGE1 was discontinued after Jatene operation.
