

高度肺高血圧を合併した完全大血管転位症II型に対し 姑息的Senning手術を施行した1例

徳永 千穂¹⁾, 厚美 直孝⁴⁾, 堀米 仁志³⁾, 平松 祐司²⁾
清田 純¹⁾, 榊原 謙²⁾

Key words :

完全大血管転位症II型, 肺高血圧, 姑息的
Senning手術

筑波大学附属病院心臓血管外科¹⁾, 臨床医学系外科²⁾,
臨床医学系小児科³⁾, 東京都立八王子小児病院心臓血管外科⁴⁾

Palliative Senning Operation for Transposition of the Great Arteries with Severe Pulmonary Hypertension

Chiho Tokunaga,¹⁾ Naotaka Atsumi,⁴⁾ Hitoshi Horigome,³⁾
Yuji Hiramatsu,²⁾ Jun Seita,¹⁾ and Yuzuru Sakakibara²⁾

Departments of ¹⁾Cardiovascular Surgery, ²⁾Surgery, Institute of Clinical Medicine and ³⁾Pediatrics, University of Tsukuba, Ibaraki,

⁴⁾Department of Cardiovascular Surgery, Tokyo Metropolitan Hachioji Children's Hospital, Tokyo, Japan

We report a male infant who successfully underwent palliative Senning operation for transposition of the great arteries with severe pulmonary hypertension. He was diagnosed with transposition of the great arteries (TGA) with ventricular septal defect and mild pulmonary stenosis at the age of 2 months. Although he underwent atrial septal defect creation and pulmonary artery banding immediately, progression of pulmonary hypertension was recognized at the age of 10 months. He underwent palliative Senning operation with closure of the ventricular septal defect with a fenestrated patch at the age of 11 months. Pulmonary hypertension persisted, and an anatomic left-to-right shunt through the interventricular fenestration was detected by echocardiography. He was discharged with the support of home oxygen therapy and oral administration of beraprost sodium.

Two years later, cardiac catheterization revealed complete regression of pulmonary hypertension. Anatomic left-to-right ventricular shunt was not detected. We conclude that palliative Senning operation is a useful option for TGA with severe pulmonary hypertension.

要 旨

症例は2カ月時に診断された完全大血管転位症(TGA)II型の男児。3カ月時に心房中隔欠損作成術と肺動脈絞扼術を施行したが、肺血管抵抗値 $14.2 \text{ Wood単位} \cdot \text{m}^2$ の肺高血圧と多血症の進行を認めたため11カ月時にfenestrated VSD patchを用いた姑息的Senning手術を施行した。術直後に肺高血圧クリーゼを併発したが一酸化窒素吸入により循環動態は改善した。術後安定期にもfenestrated VSD patchを介した解剖学的左室-右室シャントの存在が心エコー上確認され肺高血圧が残存すると考えられた。ペラプロストの内服と在宅酸素療法を導入し、術後2年で肺高血圧の消失とfenestrationの自然閉鎖を確認した。高度肺高血圧症例では肺血管病変の可逆性の有無が問題となり、術式の選択には慎重を要するが、本術式は肺高血圧の進行したTGAの外科治療の1選択肢になり得ると考えられたので報告する。

はじめに

心室中隔欠損症(VSD)を伴う完全大血管転位症(TGA)症例では生後早期に肺血管閉塞病変が進行することが知られている。高度肺血管閉塞病変を伴う症例

に対する外科治療の適応の決定には慎重な論議を要する。われわれは高度肺高血圧を伴うTGA症例に対してfenestrated VSD patchを用いた姑息的Senning手術を施行し、術後2年で肺高血圧の消失をみた1例を経験した。本症例の術前、術後および遠隔期における肺高血圧の

平成15年7月14日受付

別刷請求先：〒305-8575 茨城県つくば市天王台 1-1-1

平成16年2月2日受理

筑波大学附属病院心臓血管外科 徳永 千穂

Table 1 Cardiac catheterization data

	Cath 1	Cath 2	Cath 3	Before Senning	Post Senning	Cath 4
Date	1998/9/30	1998/11/5	1999/5/13	1999/6/3		2001/11/8
Age	3 months	4 months	10 months	11 months		3 years
PA (mmHg)	50/18 (30)	32/12 (17)	62/48 (52)	39/34 (37)	29/15 (22)	25/15 (20)
LA (mmHg)	11	3	4	9	8	
Ao (mmHg)	64/38 (52)	56/31 (41)	78/50 (62)	58/38 (48)	74/43 (56)	75/45 (60)
LV (mmHg)	72/~6	80/~6	90/~6			40/~4
Qp (l/min/m ²)	8.8	5.7	3.4			
Qp/Qs	1.9	0.6	0.6	1.1	1.8	
systolicP/S ratio	0.8	0.6	0.8	0.8	0.4	0.3
Rp (Wood U·m ²)	2.2	2.4	14.2			
PaO ₂ (mmHg)	39.6	33.2	35.4	30.9	91.3	187.4 (Fio ₂ 0.5)
Hb (mg/dl)	15.1	14.5	23.1	20.8	14.1	11.9

PA: pulmonary artery pressure, LA: left atrial pressure, Ao: aorta pressure, LV: left ventricular pressure, Qp: pulmonary flow, Qp/Qs: pulmonary to systemic flow ratio, systolicP/S: pulmonary to systemic pressure ratio, Rp: pulmonary vascular resistance

推移に関する考察を含め報告する。

症 例

1) 症例

3カ月，男児。

2) 主訴

チアノーゼ。

3) 現病歴

在胎37週に正常分娩にて出生。出生体重2,600g。他県の前医での2カ月検診時に体重増加不良を指摘されていたが精査されなかった。全身チアノーゼ，多呼吸および尿量減少を指摘され当院緊急入院となった。

1. 第1回入院

1) 入院時現症(月齢3カ月)

身長56cm，体重3,882g(-3.9SD)。全身に高度のチアノーゼを認めた。心拍数136/分，呼吸数48/分，胸骨左縁にLevine II/VIの収縮期雑音を聴取，肺音は清，肝は右肋骨弓下に2cm触知した。

2) 入院時検査所見

Hb 17.6 g/dl，Ht 54.8%と多血症を認めたが，その他の血液生化学データに異常を認めなかった。血液ガスではpH 7.28，PaO₂ 24.4mmHg，PaCO₂ 41.4mmHg，BE -7.4mEq/lと低酸素血症と代謝性アシドーシスを認めた。

3) 胸部X線所見

CTR 60%の心拡大と肺血管陰影の軽度の増強を認め

た。

4) 心エコー所見

右室から大動脈が，左室から肺動脈が起始していた。肺動脈弁は2尖で弁尖は肥厚しfish mouth様で圧較差は26mmHgであった。動脈管は開存し内径は1.8mmで左右シャントを示した。LVDd/Dsは26.4/16.0mm。心室中隔は平坦で両心室はほぼ等圧と推定された。VSDの存在にもかかわらずPaO₂ 24.4mmHgと低値であり，動脈管が開存していたため，lipo PGE₁の静注を開始したところPaO₂ 31mmHgまで上昇した。

5) 第1回心臓カテーテル検査(Table 1; 心カテ1・月齢3カ月)

肺動脈圧は50/18(30)mmHgで左室-肺動脈間に22mmHgの圧較差を認めた。大動脈圧は64/38(52)mmHgであった。肺体血流量比は1.9，肺体収縮期圧比は0.8，肺血管抵抗(Rp)は2.2 Wood単位・m²であった。

以上より完全大血管転位，心室中隔欠損，動脈管開存(PDA)，軽度肺動脈狭窄，肺高血圧と診断した。低酸素血症の改善は認められたものの高肺血流となっており，徐々に多呼吸となり心不全が進行した。PDAに依存した肺血流では低酸素は改善されるが，高肺血流となるため外科的に肺血流のコントロールが必要と考えられた。心エコーによる肺動脈弁の性状からarterial switch手術の施行は不適切と判断し，肺血流量のコントロールおよび動静脈血混合の改善を目的として3カ月時に体外循環下に動脈管切離，肺動脈絞扼術および心房中隔欠損作成術を施行した。絞扼に使用したバンド

の長さは24mm，絞扼後の肺体収縮期圧比は0.75， PaO_2 22mmHgであった。

6)第2回心臓カテーテル検査(Table 1；心カテ2・月齢4カ月)

肺動脈圧は32/12(17)mmHg，大動脈圧は56/31(41)mmHgで左室 - 肺動脈間で48mmHgの圧較差を認めた。肺体血流量比は0.6，肺体収縮期圧比は0.6，Rpは2.4 Wood単位・ m^2 であった。若干のRpの上昇はあるものの肺動脈圧の低下と肺体血流量比0.6と高肺血流の改善を認めており，かつ PaO_2 は33.2mmHgと保たれていたため，体重増加を待ちRastelli手術を施行する予定として退院とした。

しかし，外来での経過観察中にチアノーゼの増強および多血症の進行を認めたため生後10カ月時に第2回入院となった。

2. 第2回入院

1)入院時検査所見

Hb 24.8 g/dl，Ht 72.3%と多血症のさらなる進行を認めた。血液ガス所見はpH 7.350， PaO_2 35.4mmHg， PaCO_2 37.6mmHgであった。

2)第3回心臓カテーテル検査(Table 1；心カテ3・月齢10カ月)

肺動脈圧は62/48(52)mmHg，左室 - 肺動脈間の圧較差は28mmHg，大動脈圧78/50(62)mmHgと肺高血圧の進

行を認めた。肺体血流量比は0.6，肺体収縮期圧比は0.8，Rpは14.2 Wood単位・ m^2 であった。同時に施行した左室造影をFig. 1，右室造影をFig. 2に示した。カテーテル中にアシドーシスの進行と呼吸状態の悪化を認めため酸素負荷試験は施行しなかった。

肺高血圧の進行があることから，術後の右心不全を危惧しRastelli手術では危険が大きいと考えた。術後急性期の肺高血圧による左心負荷を軽減するため，穴開きパッチを用いVSDシャントを残存させ，かつ高抵抗肺循環に対して左室を用いる姑息的Senning術および肺動脈絞扼解除術を施行した。

3)術中所見

胸骨正中切開，癒着剥離後に測定したところ，麻酔下では肺動脈圧は39/34(37)mmHg，大動脈圧58/38(48)mmHgであった。全身麻酔下では肺動脈圧の低下，Rpの改善を認めたため肺血管閉塞性病変は可逆的であると判断した。体外循環を確立し，心停止下に右房切開を置きバンチャーで径3.6mmの穴を開けた0.4mm Gore-TexパッチでVSDを閉鎖した。直腸温 20°C で循環停止とし一部ブタ心膜で補った心房中隔フラップを肺静脈開口部に縫着し新左房を形成。右肺静脈と左房接合部を切開して左房後壁フラップを形成し，心房中隔前縁に縫着し体静脈還流路を作成した。体外循環を再開し，左房切開部と右房切開部を縫合し新左房を完成し，大動脈遮断解除，心拍動下に肺動脈絞扼解除を

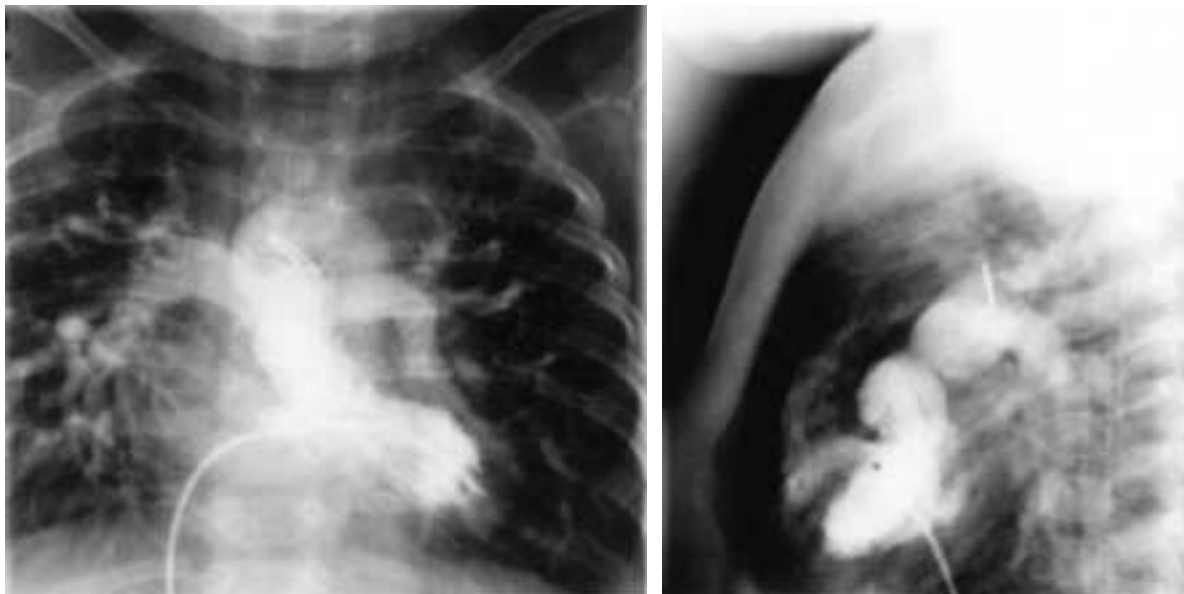


Fig. 1 Pre-Senning-operation left ventriculography, front view and lateral view. Left ventricular to right ventricular shunt is detected.

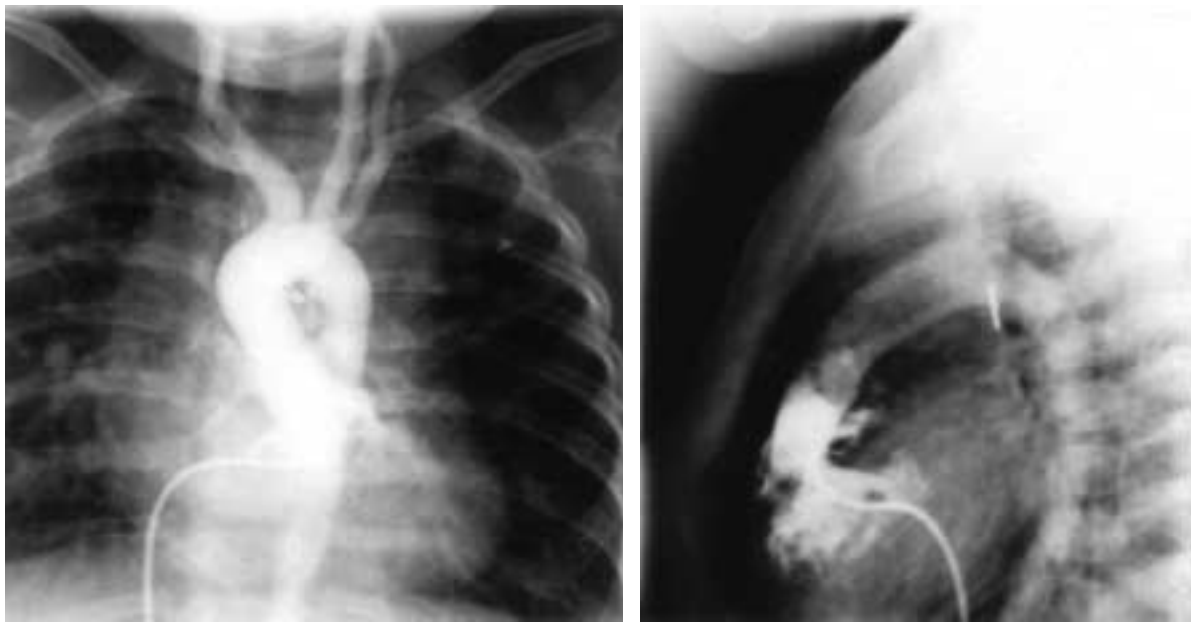


Fig. 2 Pre-Senning-operation right ventriculography, front view and lateral view. Right-to-left ventricular shunt is not recognized.

行った。人工心肺からの離脱に特に問題はなかった。閉胸前の肺動脈圧は29/15(22)mmHg, 大動脈圧74/43(56)mmHg, 肺体血流量比1.8, 肺体収縮期圧比は0.4であった。

4 術後経過

ICU帰室直後に循環動態は安定していたが、第1病日に覚醒を契機に突然の血圧低下, SaO₂の低下を認めた。肺高血圧クリーゼと考え一酸化窒素(NO)吸入を10ppmで開始したところ循環動態, 呼吸状態は安定した。新左房圧ラインでのPaO₂に比べ左橈骨動脈でのPaO₂の低下がみられ, fenestrated VSD patchを介した解剖学的左室-右室シャントの存在が確認された。クリーゼ発症前のレントゲン写真で高肺血流の所見はなくfenestrated VSD patchを介したシャント残存による肺高血圧クリーゼは否定的と考えた。鎮静が不十分であったことに起因した機能的な肺血管の攣縮によりRpが上昇したためクリーゼを発症したと考えられた。肺高血圧クリーゼ後に低心拍出量症候群に陥ったが徐々に改善し第29病日にNOから離脱し, 第46病日に抜管した。以後チアノーゼは残存したが心不全徴候はみられなかった。術後2カ月で施行した心エコーでも, fenestrated VSD patchを介した解剖学的左室-右室シャントが確認され, 肺高血圧は残存していると判断した(Fig. 3)。在宅酸素療法およびPGI₂製剤ベラプロスト1.2mg/kg/dayの内服を開始した

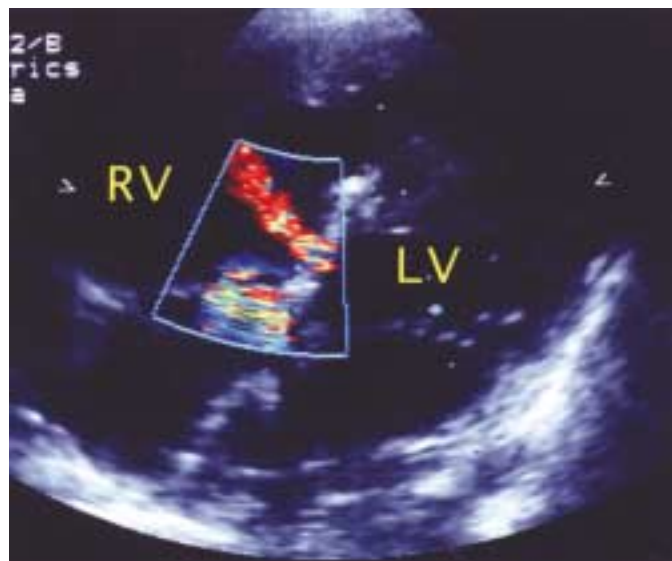


Fig. 3 Post-palliative Senning operation ultrasonography. Left-to-right ventricular shunt through fenestrated patch is detected.

ところ心エコー上解剖学的右室-左室シャント優位となり肺高血圧の改善と考えられた。第77病日に退院した。

3. 退院後経過

外来での経過は良好であった。退院後2週間で行った心エコーで, fenestrated VSD patchを介したシャント

は消失していた。3歳3カ月時に再び心臓カテーテル検査を施行した。

1)第4回心臓カテーテル検査(Table 1 ; 心カテ 4・3歳4カ月時)

肺動脈圧25/15(20)mmHg, 大動脈圧75/45(60), 左室圧40mmHg, 左室拡張末期圧4mmHg, 右室圧80mmHg, 右室拡張末期圧10mmHgで肺体収縮期圧比は0.3であった。肺体血流量比は1.0で造影上もVSDパッチのfenestrationを介したシャントは認められなかった。II度の三尖弁逆流を認めた。在宅酸素療法とペラプロストの内服は中止とした。現在外来で経過観察中であるがチアノーゼや心不全の徴候もない。

考 察

VSDを伴うTGA症例は、VSD単独症例と比較して閉塞性肺血管病変の進行が早いことが知られている。TGA症例では肺高血圧に曝露された肺動脈中膜の肥厚が少ないにもかかわらず叢状壊死や線維性閉塞などのより高度な肺血管閉塞病変の進行を認めると報告されている。TGA症例では肺高血圧に対する中膜の肥厚が乏しく、これは肺動脈壁の肺高血圧に対する反応性の低下を示しており、肺血管の防御機能として働くべき中膜の肥厚がないためにVSD単独症例に比較して肺動脈壁が脆弱である可能性があると八巻らは指摘している^{1,2)}。

短絡性先天性心疾患では肺血流量の増加は肺高血圧進行の最も重要な因子である³⁾。肺動脈閉塞病変進行の予防として肺血流量のコントロールを目的とした肺動脈絞扼術は広く施行されており、閉塞性肺血管病変が存在しても中膜病変もしくは一部の内膜病変までであった場合には、絞扼術後にその病理所見は改善することが報告されている⁴⁾。しかし本症例と同様に、肺動脈絞扼術を施行したにもかかわらず肺高血圧、閉塞性肺血管病変の進行が阻止できなかった例の報告⁵⁾もあり、肺動脈絞扼術後も残存する低酸素血症が肺血管収縮と肺血管病変の進行に関与した可能性があると考察されている。閉塞性肺血管病変の進行には肺血流量のほかに低酸素血症による肺血管収縮や多血症による血液粘稠度の上昇が関与するとされている。本症例でも肺動脈絞扼術後に計測上では肺血流量はコントロールされたと考えられたが、閉塞性肺血管病変は進行し肺血管抵抗値の上昇をもたらしたと考えられる。そして併存する低酸素血症と多血症により、さらに肺血管抵抗値の上昇をみた可能性がある。肺高血圧、閉塞性肺血管病変の進行は肺動脈絞扼術のみでは阻止できない場合があり、特に閉塞性肺血管病変の進行の早いTGA

症例では、低酸素血症と多血症の進行を認める場合には可及的早期の根治術が必要であると考えられる。

肺高血圧が進行したTGA症例の場合、Rpが10 Wood単位・m²を超えると、根治術を施行しても残存する肺高血圧のために右心負荷が過大となり、手術成績は不良とされている⁶⁾。VSDを閉鎖せずに心房内スイッチ術(姑息的Mustard手術)を行う姑息的手術は、肺高血圧や肺血管抵抗を低下させることはないものの、チアノーゼの改善や身体活動能の向上をもたらすと良好な長期成績が報告されている⁷⁻⁹⁾。またRpが20 Wood単位・m²を超え、肺血流量が2.3 l/min・m²より減少している症例では根治術および姑息術のいずれの場合にも術後肺血管抵抗は下がらずに遠隔死亡したが、Rpが10~20単位・m²の症例では心房内スイッチおよび大血管スイッチ術を根治術として施行し、術後2年でRpの低下を認めたとの報告もある¹⁰⁾。Rpが20単位・m²を超えた症例の場合は手術そのものの適応外と考えられるが、Rpが10~20単位・m²の症例に関しては肺血管病変の可逆性が残存しており一概に手術適応外とはならない場合があるといえる。少量のVSDシャントを残存させ、肺高血圧の改善を待ちVSD閉鎖を行うという二次的手術を踏まえた心房内スイッチ術の施行は、特に肺高血圧が術後急性期に残存すると考えられる症例においては術後の左心負荷(機能的右心負荷)を軽減させ、さらに高抵抗肺循環に対する心室として左室を用いることができるという利点があり、適応の可否を十分検討したうえで、症例によっては有用と考えられる。

近年ペラプロストなどのPGI₂製剤の経口投与や在宅酸素療法は原発性肺高血圧症のみならず先天性心疾患に合併する肺高血圧の治療にも使用されており、本症例でも術後残存した肺高血圧のコントロールに有用と考えられた¹¹⁾。

本症例のような高度肺高血圧症例の手術適応の判断と術式の決定には肺生検が有用であることが多く報告されている¹²⁾。本症例では、10~20単位・m²の症例では術後2年でRpの低下を認めたとの報告のあることと、患児の全身状態と侵襲を考え術前肺生検は施行しなかった。術前の患児の状態によってはその施行が容易でない場合もあるが、根治術もしくは姑息術の適応の決定のための情報として重要と考えられる。

姑息的Mustard手術に関しては長期成績の報告は多いが姑息的Senning手術に関する長期成績の報告はない。TGAに対する心房内スイッチ術にはMustard手術とSenning手術があり双方とも良好な早期成績が示されているが、Senning手術は人工物の使用が少なく心房の成長が望め、遠隔期の静脈還流路の狭窄が少ないとされ

ており，本症例ではSenning手術を選択した¹³⁾。いずれの術式も遠隔期の三尖弁逆流，右室機能障害や不整脈などの問題があり，今後の嚴重な経過観察が必要と考えられる¹⁴⁾。

まとめ

2カ月時に初めて診断されたTGA(II)に対して姑息術として，3カ月時に心房中隔欠損作成術および肺動脈絞扼術を施行した。10カ月時に肺高血圧の進行を認め，fenestrated VSD patchを用いた姑息的Senning手術を施行し救命し得た。ペラプロストの内服と在宅酸素療法を併用したところ，術後2年で肺高血圧は消失し姑息術として有用な術式と考えられた。

【参考文献】

- 1) Yamaki S, Tezuka F: Quantitative analysis of pulmonary vascular disease in complete transposition of the great arteries. *Circulation* 1976; 54: 805–809
- 2) Yamaki S, Wagenvoort CA: Plexogenic pulmonary arteriopathy: Significance of medial thickness with respect to advanced pulmonary vascular lesions. *Am J Pathol* 1981; 105: 70–75
- 3) 門間和夫：先天性心疾患の肺高血圧症。呼と循 1982；30：554–561
- 4) Wagenvoort CA, Wagenvoort N: Reversibility of plexogenic pulmonary arteriopathy following banding of the pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 87: 876–886
- 5) Yamaki S, Yonesaka S, Suzuki S, et al: Progressive pulmonary vascular disease after pulmonary artery banding and total correction in a case of ventricular septal defect and pulmonary hypertension. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 47: 229–233
- 6) Mair DD, Ritter DG, Danielson GK, et al: The palliative Mustard operation: Rationale and results. *Am J Cardiol* 1976; 37: 762–768
- 7) Lindesmith GG, Stanton RE, Lurie PR, et al: An assessment of Mustard's operation as a palliative procedure for transposition of the great vessels. *Ann Thorac Surg* 1975; 19: 514–520
- 8) Bernhard WF, Dick M 2nd, Sloss LJ, et al: The palliative Mustard operation for double outlet right ventricle or transposition of the great arteries associated with ventricular septal defect, pulmonary arterial hypertension, and pulmonary vascular obstructive disease. A report of eight patients. *Circulation* 1976; 54: 810–817
- 9) Sagin-Saylam G, Somerville J: Palliative Mustard operation for transposition of the great arteries: Late results after 15–20 years. *Heart* 1996; 75: 72–77
- 10) Nakajima Y, Momma K, Seguchi M, et al: Pulmonary hypertension in patients with complete transposition of the great arteries: Midterm results after surgery. *Pediatr Cardiol* 1996; 17: 104–107
- 11) 門間和夫：肺高血圧治療の進歩。日小循誌 1994；10：495–500
- 12) Marcelletti C, Wagenvoort CA, Losekoot TG, et al: Palliative Mustard or Rastelli operation in complete transposition of the great arteries. Option decided by lung biopsy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; 77: 677–681
- 13) Kirjavainen M, Happonen JM, Louhimo I: Late results of Senning operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 117: 488–495
- 14) Carrel T, Pfammatter JP: Complete transposition of the great arteries: Surgical concepts for patients with systemic right ventricular failure following intraatrial repair. *Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 48: 224–227