

心室中隔欠損症，肺動脈狭窄症，単冠動脈を合併した解剖学的修正大血管位置異常症 {I,L,D} の 1 心内修復例

梶原 敬義¹⁾，井本 浩¹⁾，坂本 真人¹⁾，落合 由恵¹⁾
城尾 邦隆²⁾，渡辺まみ江²⁾，弓削 哲二²⁾，瀬瀬 顯¹⁾

九州厚生年金病院心臓血管外科¹⁾，小児循環器科²⁾

Key word:

anatomically corrected malposition of the great arteries

A Surgical Experience of Anatomically Corrected Malposition of the Great Arteries (ILD) with Ventricular Septal Defect, Pulmonary Stenosis, and Single Coronary Artery

Noriyoshi Kajihara,¹⁾ Yutaka Imoto,¹⁾ Masato Sakamoto,¹⁾ Yoshie Ochiai,¹⁾ Kunitaka Joo,²⁾
Mamie Watanabe,²⁾ Tetsuji Yuge,²⁾ and Akira Sese¹⁾

Departments of ¹⁾Cardiovascular Surgery, and ²⁾Pediatric Cardiology, Kyushu Koseinenkin Hospital, Fukuoka, Japan

We performed surgical repair on a 4-year-old girl who had anatomically corrected malposition of the great arteries (ILD) with ventricular septal defect, pulmonary stenosis, and single coronary artery. Pulmonary valvular and subpulmonary stenosis was repaired by pulmonary valvotomy and muscle resection of the right ventricular outflow tract. Ventricular septal defect was repaired with patch closure. The postoperative course was excellent, with no complications. Postoperative catheterization data showed that Pp/Ps was 0.4. Her functional class is NYHA I at 2 years after the operation.

要 旨

心室中隔欠損症，肺動脈狭窄症，単冠動脈を合併し，内臓-心房位が逆位の解剖学的修正大血管位置異常症 {I,L,D} の 4 歳女児に対し，肺動脈弁交連切開，右室流出路筋性狭窄切除および心室中隔欠損閉鎖術を施行した。術後の心臓カテーテル検査所見では右室圧/左室圧比は0.4であり良好な経過であった。

はじめに

解剖学的修正大血管位置異常症 (anatomically corrected malposition of the great arteries : ACMGA) は，心室-大血管結合が正常でありながら大血管位置関係は異常な疾患群である^{1, 2)}。ACMGAで心房-心室結合正常症例では約 9 割が内臓-心房位が正位と報告されている³⁾。今回，心室中隔欠損症，肺動脈狭窄症，単冠動脈を合併し，内臓-心房位が逆位のACMGAに対して心内修復術を施行した 1 例を経験したので報告する。

症 例

- 1) 患児
4 歳 2 カ月，女児。
- 2) 主訴

体重増加不良，心雑音。

3) 病歴

在胎41週，3,460gにて出生。出生直後より心雑音指摘され某病院において胸部X線写真にて右胸心，心エコー検査で两大血管右室起始症の診断を受けた。内服治療下に体重増加を待ちつつ外来経過観察されていたが体重増加が見込めなくなり 3 歳10カ月時に当院へ紹介された。

4) 入院時現症

体重13.9kg，身長102cm，心拍数86回/分，呼吸数22回/分，右上肢血圧115/54mmHg(上下肢，左右差ともになし)。SpO₂ 94%，胸部聴診上，第 2 肋間胸骨右縁に駆出性収縮期雑音Levine 4 度，心尖部に拡張中期雑音Levine 2 度を聴取した。

5) 検査所見

平成19年 9 月 5 日受付
平成20年 2 月12日受理

別刷請求先：〒232-8555 横浜市南区六ツ川 2-138-4 TEL：045-711-2351
神奈川県立こども医療センター心臓血管外科 梶原 敬義

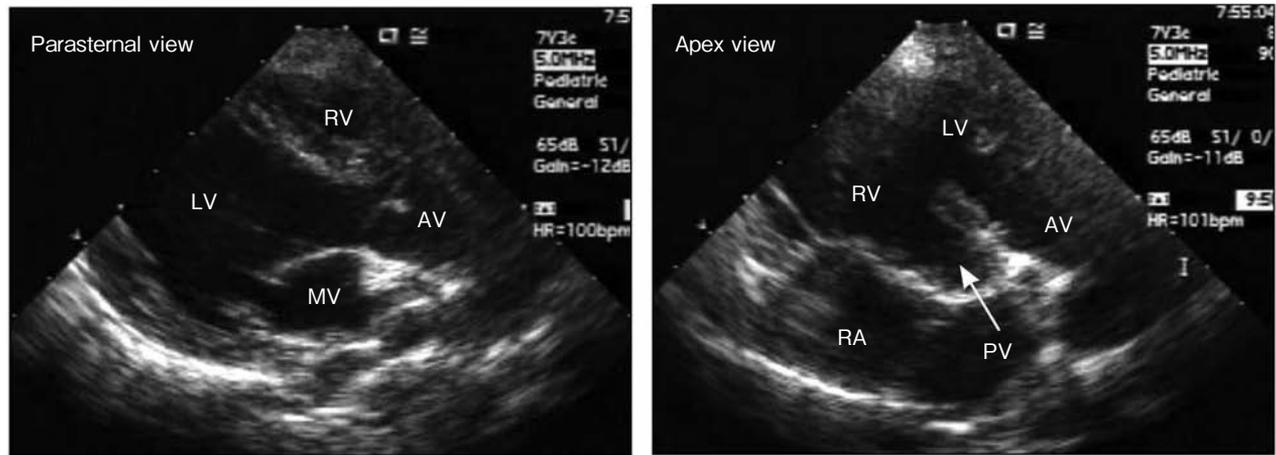


Fig. 1 Preoperative echocardiogram showed aortic (AV) mitral valve (MV) continuity. The great arteries were almost side-by-side, but the aorta was to some extent positioned right-anterior to the pulmonary artery (R-malposition). The interventricular conus was well-developed.

LV: left ventricle, RA: right atrium, RV: right ventricle, PV: pulmonary valve

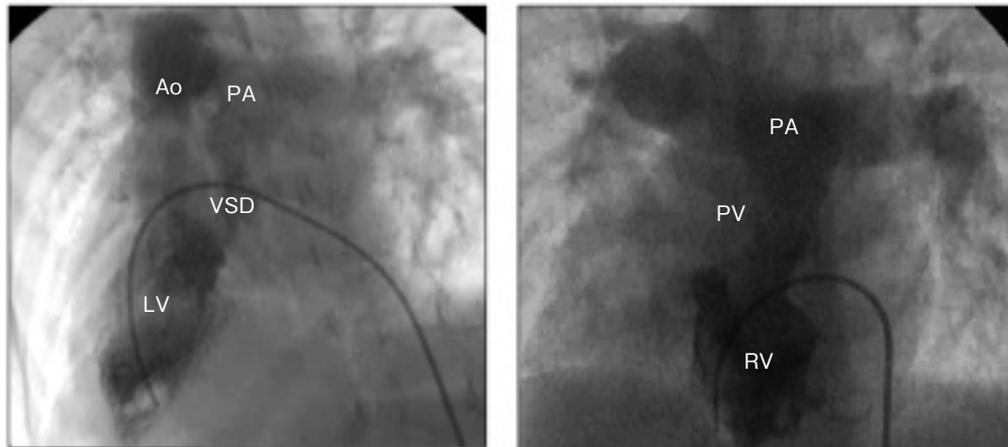


Fig. 2 Preoperative cineangiogram. The aorta originated from the morphologically left ventricle (left panel). The pulmonary artery originated from the morphologically right ventricle (right panel).

Ao: aorta, PA: pulmonary artery, VSD: ventricular septal defect, LV: left ventricle, PV: pulmonary valve, RV: right ventricle

① 血液，生化学的検査にて異常認めず。
 ② 胸部X線写真上，右胸心，肺血管陰影増強，心胸郭比56%，胃泡を右側に認めた。
 ③ 心エコー上，内臓-心房逆位，心房-心室-大血管結合正常，大血管位置関係は大動脈が肺動脈の右前の関係(D-position)であった。上下大静脈は左側に位置し，解剖学的右室も左側に認められた。心室中隔欠損は膜様部周辺型流出部欠損(12mm)で軽度の大動脈騎乗(50%以下)を認めた(Fig. 1)。大動脈弁と僧帽弁に線維性連続を有していた。右心室より肺動脈は起始し肺動脈弁は2尖で輝度の上昇があり，弁下部に筋性狭窄

を認めた，肺動脈弁輪径12mm(Rowlatt正常径13mm)。大動脈は肺動脈の右側やや前方に位置していた。

④ 心臓カテーテル，造影検査(Fig. 2)では，体肺血流比2.05，右室圧/左室圧比0.9，右室流入路圧124/9mmHg，右室流出路圧115/10mmHg，主肺動脈圧37/20mmHg，肺血管抵抗3.7unit・m²，肺動脈弁口面積2.7cm²/m²，肺動脈係数781cm²/m²。造影上，単冠動脈で左冠動脈は右冠動脈起始直後に分枝していた。また右冠動脈は右心室前面を横切っていた。

6) 診断

以上より心室中隔欠損症，肺動脈狭窄症，単冠動脈

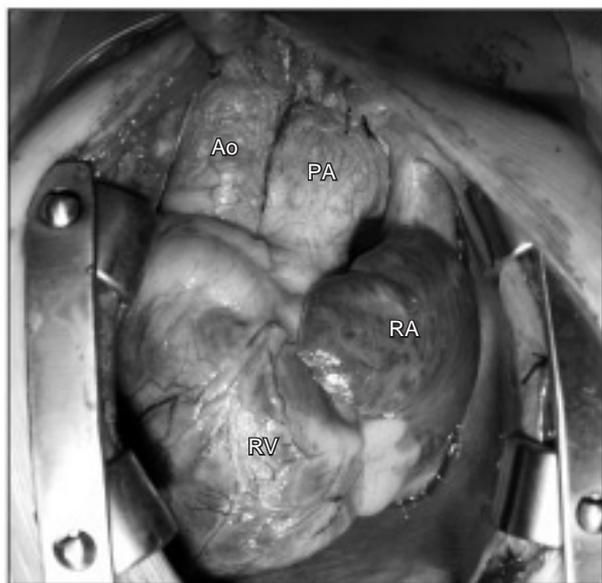


Fig. 3 Operative findings. The findings resembled a mirror image of a normal heart. However, the aorta was positioned right-forward to the pulmonary artery. The single coronary artery originated right facing the sinus, and the right coronary artery crossed the right ventricular outflow tract beneath the pulmonary trunk.
Ao: aorta, PA: pulmonary artery, RA: right atrium, RV: right ventricle

を合併したACMGA (I, L, D) と診断した。

手術と術後経過

全身麻酔下に胸骨正中切開施行。術前診断どおり単冠動脈で右冠動脈は右室流出路前面を横切り走行していた、両側心耳は正常で合併の多い並列心耳ではなかった (Fig. 3)。上行大動脈送血、両大静脈脱血にて人工心肺を開始、心停止を得た後、経右房、経肺動脈アプローチにて心内を観察した。肺動脈弁は2尖で著しい肥厚を認めた。弁交連切開を施行し、肺動脈弁下部流出路は自由壁の可及的切除に加え円錐の一部も切除した。大動脈弁と僧帽弁には連続性を認めた。心室中隔欠損は膜様部周辺型流出部であり漏斗部中隔は左側へ偏位していた。心室中隔欠損をダクロンパッチを用いて閉鎖し、肺動脈切開部は自己心膜パッチで補填し閉鎖した (Fig. 4)。人工心肺からの離脱は容易であった。

術当日人工呼吸より離脱し安定した呼吸、循環で経過良好であった。術後の心臓カテーテル検査では、右室圧/左室圧比0.4、右室流入路圧43/9mmHg、右室流出路圧35/7mmHg、主肺動脈圧18/6mmHgと若干の圧較差を認めるものの臨床上問題となるものではないと判断している。現在術後2年経過しNYHA機能分類1度の

状態である。

考 察

ACMGAは、心室-大血管結合が正常でありながら大血管位置関係は異常な疾患群であると定義されている^{1, 2)}。

特徴としては、心室中隔欠損症 (円錐部、膜様部周辺型流出部)、肺動脈狭窄症 (右室筋性狭窄、弁性狭窄) の合併例が多いと報告されている。また本症例では認めなかったが、三尖弁形態異常、右室低形成合併症例も多いとの報告がある¹⁻⁴⁾。

円錐形態としては両大血管下円錐が存在するものが最も多いが本症例のように大動脈弁下に円錐が存在しない症例や大動脈弁下にのみ円錐が存在する症例も報告されている³⁻⁵⁾。ACMGAは両大血管下に円錐が存在すると定義されたものもあるが⁶⁾、われわれは前述の定義に従った。

外科治療の観点からは、刺激伝導系は、後方結節より房室伝導路が出るため心室中隔欠損孔の後下縁を走行する。よって欠損孔閉鎖は、孤立性心室中隔欠損症と同様である。

肺動脈狭窄症に関しては、右冠動脈は右室流出路前面を横切り走行するため狭窄解除施行に右室流出路縦切開は困難である。本症例は、肺動脈交連切開と弁下部流出路筋性狭窄切除にて狭窄解除が可能であったが、この方法にて狭窄解除が十分でない場合、以前ならば右室流出路低形成に準じた心外導管を用いたRastelli型手術を選択せざるを得なかった。しかしながら右冠動脈近位部が肺動脈弁輪、房室間溝より離れて走行する解剖学的特長を利用し、主肺動脈から肺動脈弁輪を越えて右側房室間溝に沿ってパッチ拡大する方法 (atrioventricular groove patch plasty)^{7, 8)}が報告されており弁輪温存不可能な場合に有用な方法と考えられる。Moritaら⁷⁾は、atrioventricular groove patch plasty術後の心臓カテーテル検査で右室圧/左室圧比0.23~0.42と報告している。当症例では、術後右室圧/左室圧比0.4まで改善を認め、弁輪温存は妥当であったと考えている。

結 語

心室中隔欠損症、肺動脈狭窄症、単冠動脈を合併し、内臓-心房位が逆位の解剖学的修正大血管位置異常症に対して肺動脈弁交連切開、右室流出路筋性狭窄切除および心室中隔欠損閉鎖術を施行し良好な経過を得た1例を経験したので報告する。

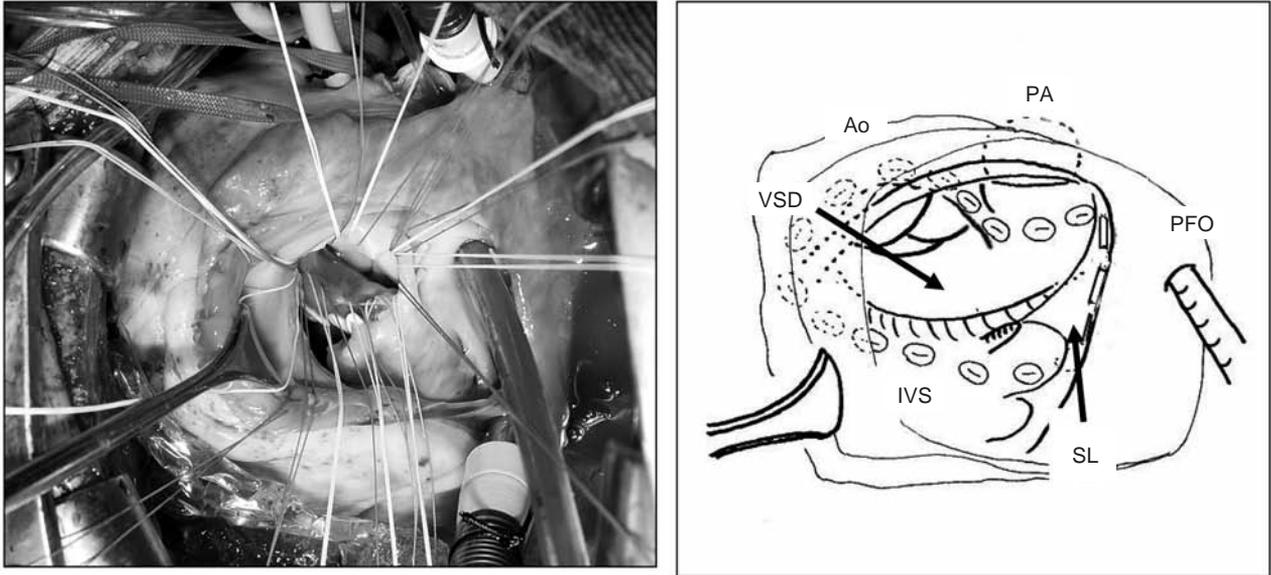


Fig. 4 Intracardiac morphology. The ventricular septal defect was closed with the patch.

Ao: aorta, PA: pulmonary artery, VSD: ventricular septal defect, IVS: intraventricular septum, SL: septal leaflet of the tricuspid valve, PFO: patent foramen ovale

【参考文献】

- 1) Kirklin JW, Barratt-Boyes BG: Anatomically corrected malposition of the great arteries, in *Cardiac Surgery* 3rd edition. New York, Churchill Livingstone, 2003, pp1609–1612
- 2) Anderson RH, Becker AE, Losekoot TG, et al: Anatomically corrected malposition of great arteries. *Br Heart J* 1975; **37**: 993–1013
- 3) Oku H, Shirota H, Yokoyama T, et al: Anatomically corrected malposition of the great arteries—Case reports and a review. *Jpn Circ J* 1982; **46**: 583–594
- 4) Dalvi B and Sharma S: Anatomically corrected malposition: Report of six cases. *Am Heart J* 1993; **126**: 1229–1232
- 5) Blume ED, Chung T, Hoffer FA, et al: Images in cardiovascular medicine. Anatomically corrected malposition of the great arteries {S,D,L}. *Circulation* 1998; **97**: 1207
- 6) 門間和夫：解剖学的修正大血管位置異常症と孤立性心室逆位. 高尾篤良, 門間和夫, 中澤 誠, ほか(編)：臨床発達心臓病学, 第3版, 東京, 中外医学社, 2001, pp644–647
- 7) Morita K, Kurosawa H, Koyanagi K, et al: Atrioventricular groove patch plasty for anatomically corrected malposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; **122**: 872–878
- 8) Kosaka Y, Kurosawa H, Nagatsu M: Konno procedure using atrioventricular groove patch plasty after arterial switch operation. *Ann Thorac Surg* 2004; **78**: 1854–1855