

症例報告

大きなトラップドア法で冠動脈移植を行った Shaher5d型の大血管転位症の一例

山本 嵩²⁾, 河合 駿¹⁾, 合田 真海³⁾,
若宮 卓也¹⁾, 咲間 裕之⁴⁾, 市川 泰広¹⁾,
中野 裕介¹⁾, 渡辺 重朗¹⁾, 町田 大輔³⁾

¹⁾横浜市立大学附属病院 小児科

²⁾小田原市立病院 小児科

³⁾横浜市立大学附属病院 心臓血管外科

⁴⁾横浜労災病院 小児科

要旨: 完全大血管転位症 (TGA) に対する標準術式は大血管スイッチ術 (ASO) であるが, 冠動脈の起始及び走行様式によっては施行できない. 我々はASOが不可能とされている Shaher 5 d型のTGAに対して, トラップドア法を用いた冠動脈移植によってASOを施行し良好な転帰を得たため報告する. 症例は日齢4の男児, 出生直後から持続するチアノーゼからTGAと診断され当院搬送となった. 同日経皮的心房中隔裂開術を施行した. その際のLaid-back法による大動脈造影で冠動脈走行異常が疑われたため冠動脈CTを追加実施した. 左右冠動脈は肺動脈と対側の大動脈バルサルバ洞 (non-facing sinus) からそれぞれ起始しており, Shaher分類では5d型と診断された. 一般的にはASO不可能とされる冠動脈形態だが, 本症例では主肺動脈が大動脈の左後ろからややspiralに上行大動脈の背側に向けて走行していたことに加え, 大動脈弁交連が肺動脈弁交連に対し心尖部から見て反時計回りに40度回転していたため冠動脈開口部が移植先肺動脈バルサルバ洞に近くなっていた. このため2本の冠動脈を1つの冠動脈ボタンとし大きなトラップドア法を用いて冠動脈移植しASOを施行した. 周術期合併症なく経過し, 術後1年の心臓カテーテル検査でも冠動脈狭窄はみられなかった. 結論として一般にASOが不可能とされる冠動脈形態でも冠動脈起始部と肺動脈の位置関係によっては大きなトラップドア法が冠動脈移植を可能とする場合がある.

Key words: 完全大血管転位症 (Transposition of the great arteries),
Shaher 5 d (Shaher 5 d), トラップドア (trapdoor)

緒言

完全大血管転位症 (Transposition of the great arteries : TGA) は新生児期に開心術を必要とするチアノーゼ性先天性心疾患である. 以前は心房内血流転換術が行われていたが, 現在では肺動脈狭窄がない場合は大血管スイッチ術 (Arterial switch operation : ASO) が標準術式になっている. 手術後に右室が体心室となる心房内血流転換術に対し, ASOでは左室が体心室となるため良好な遠隔期

成績が得られるようになった¹⁾. しかし冠動脈走行によってはASO施行困難例が存在する^{3,4)}. 今回我々は, 通常ではASOが施行不可能とされる Shaher 5 d型の大血管転位症に対して, 大きなトラップドア法を用いてASOを施行したため報告する.

症例

症例: 日齢0男児

山本 嵩, 神奈川県小田原市久野46番地 (〒250-8558) 小田原市立病院 小児科
(原稿受付 2023年4月7日/改訂原稿受付 2023年5月8日/受理 2023年5月11日)

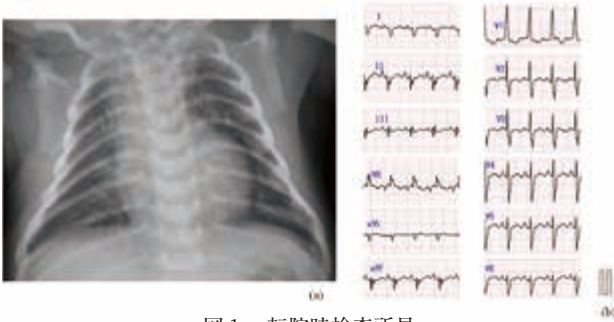


図1 転院時検査所見

a) 胸部レントゲン検査

心胸郭比 45%。肺血管陰影の増強はなし、卵型心陰影。右側大動脈弓あり。

b) 心電図検査

洞調律。電気軸 north-west 軸。不完全右脚ブロックあり。ST 変化なし。

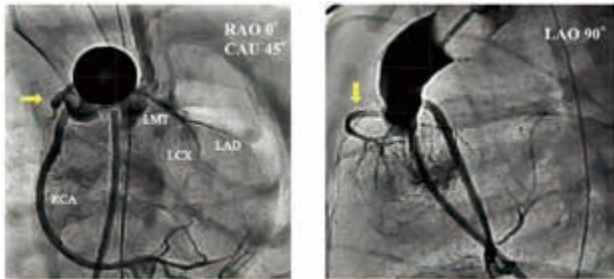


図2 Laid-back法による冠動脈造影

右側から起始した左冠動脈が大動脈の前方を回って走行している。

RCA : Right Coronary Artery, LMT : Left Main Trunk, LAD : Left Anterior Descending Artery, LCX : Left Circumflex Artery, RAO : Right Anterior Oblique, CAU : Caudal, LAO : Left Anterior Oblique

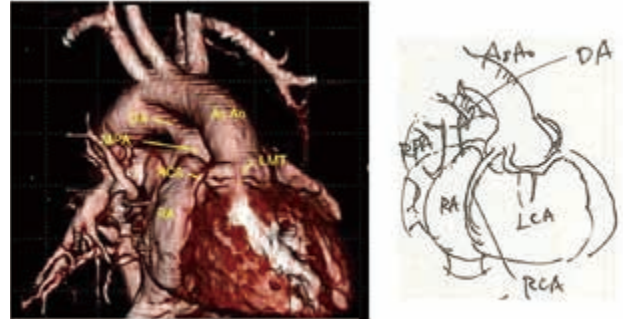


図3 心臓造影CT検査

肺動脈の対側の大動脈洞 (non-facing sinus) から2本の冠動脈が起始しており、左冠動脈が大動脈の前方でループ形成している。

AsAo : Ascending Aorta, MPA : Main Pulmonary Artery, DA : Ductus Arteriosus, RA : Right Atrium, LMT : Left Main Trunk

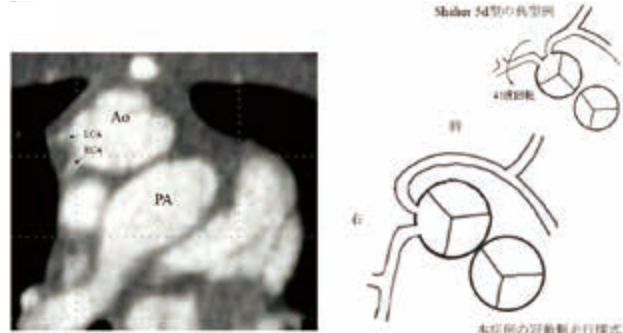


図4 Shaher 5 d型と本症例の冠動脈の走行様式の比較

典型的な Shaher 5 d型と比較し、

大動脈弁が反時計回りに40度回転している。

Ao : Aorta, RCA : Right Coronary Artery, LCA : Left Coronary Artery, PA : Pulmonary Artery

主訴：チアノーゼ

現病歴：妊娠経過中に異常は指摘されていなかった。在胎40週0日、無痛分娩下に Non reassuring fetal status を認め吸引分娩で出生した。Apgar score は1分値8点、5分値8点。出生直後よりチアノーゼを指摘され、前医である総合病院へ転院となった。前医では上肢の SpO₂ 68% に対して下肢は75%と上下肢差を認め、心臓超音波検査でTGAと診断された。気管挿管の上、プロスタグランジンE1製剤持続静注を開始され当院へ緊急搬送となった。

母体情報：32歳、2妊0産、血液型O型Rh+, 既往歴なし、臍帯血pH7.32、妊娠経過で異常の指摘なし。

転院時現症：体重3100g、身長52cm、頭囲32cm、胸囲31.5cm。心拍数158/分、SpO₂76% (人工呼吸器管理：PC-SIMV, Peak inspiratory pressure 21 cmH₂O, Positive end expiratory pressure 5 cmH₂O, Ventilation rate 30/min, FiO₂ 100%)。特異顔貌なし。大泉門は平坦で軟らかかった。エア入りは良好で異常呼吸音は聴取しなかった。II音の亢進あり、心雑音は聴取しなかった。腹部は軟らかく、四肢末梢は軽度冷感がみられた。

転院時検査所見：胸部レントゲン検査では心胸郭比は45%で、肺血管陰影の増強はなかった。卵型心陰影、

右側大動脈弓がみられた。心電図検査では洞調律で、電気軸はnorth-west軸であった。不完全右脚ブロックがあり、ST変化はなかった(図1)。心臓超音波検査では、situs solitusで前方の右室から大動脈が、後方の左室から肺動脈が起始していた。大血管関係は大動脈右前、肺動脈左後であり、右側大動脈弓と左上大静脈遺残を伴っていた。右房と右室は拡大し、動脈管は良好に開存していたが卵円孔は狭小化していた。心室中隔欠損はなく、肺動脈狭窄もなかった。

入院後経過：心臓超音波検査からTGA I型と診断し、卵円孔の狭小化による重篤なチアノーゼを認めたため緊急で経皮的心房中隔バルーン裂開術(BAS)を施行した。同時に実施したLaid-back造影法で冠動脈起始異常が疑われたため(図2)、冠動脈造影CT検査を追加で施行した(図3)。造影CTでは肺動脈の対側にあるもとも離れた大動脈バルサルバ洞(non-facing sinus)から右冠動脈と左冠動脈の2本が起始し、左冠動脈は大動脈の前方を回って左前下行枝と回旋枝に分岐していた。冠動脈走行はShaher分類における5d型で、大動脈弁交連が肺動脈弁交連に対して心尖部から見て反時計回りに40度ほど回転していたため亜型と診断した(図4)。典型的なShaher 5d型と比較して冠動脈開口部と

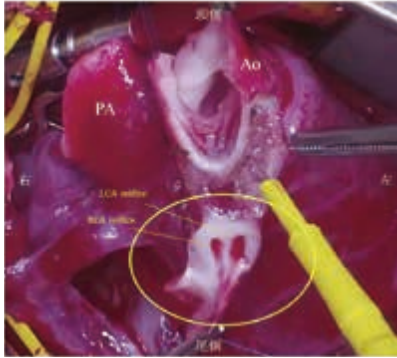


図5 手術所見

両側冠動脈（黄楕円）を一つの冠動脈ボタンで採取している
Ao：Aorta, RCA orifice：Right Coronary Artery orifice, LCA orifice：Left Coronary Artery orifice, PA：Pulmonary Artery

肺動脈の距離が近接しているため2つの冠動脈開口部を大きな冠動脈ボタンで採取しトラップドア法を併用すれば冠動脈移植は可能と判断した。また同手技で冠動脈移植ができない場合はSinus pouch法での冠動脈移植の可能性も考慮しつつ日齢4にASOに臨んだ。胸骨正中切開下、上行大動脈送血、左右上大静脈、下大静脈脱血にて体外循環を確立し動脈管離断。順行性心筋保護液注入で心停止を得た。維持には逆行性心筋保護を用いた。主肺動脈は大動脈の左後ろからややspiralに上行大動脈の背側に向けて走行していた。大動脈を離断すると、最も右側の肺動脈から離れた大動脈バルサルバ洞の中央から左冠動脈、右冠動脈が隣接して別々に開口しており、左冠動脈は大動脈の前方を左側に回って左前下行枝と回旋枝に分岐していた。肺動脈を高位で離断をしたところ、大動脈弁交連は肺動脈弁交連に対し心尖部から見て反時計回りに40度ほどずれていた。術中所見は術前診断と一致しており、冠動脈は一つのボタンとして大きくトラップドアを作成する形で背側の肺動脈へ移植可能だと判断した。左右冠動脈、特に左冠動脈を大動脈基部から十分に剥離した上で可動性を持たせ、左右冠動脈起始部をまとめて大きな一つのボタンとして切り抜いた(図5)。肺動脈前方のバルサルバ洞は大きく逆J型に切開し、左右冠動脈が屈曲しないよう確認しつつ肺動脈フラップで天井を作成する形で冠動脈ボタンをトラップドア法で移植した。ボタン採取部から肺動脈背側は新鮮自己心膜で補填しLecompte法で新大動脈、新肺動脈を再建した。最後に心房中隔欠損をパッチ閉鎖して、大動脈遮断を解除したが、自己心拍の再開は速やかで、大きな異常なく人工心肺から離脱可能であった。胸骨閉鎖して手術を終了した(手術時間：8時間32分、人工心肺：3時間46分、大動脈遮断：2時間5分)。

術直後より血行動態は安定し術後4日目に人工呼吸器を離脱し、術後6日目に集中治療室を退室した。退院前に行った造影CT検査では冠動脈狭窄は見られず

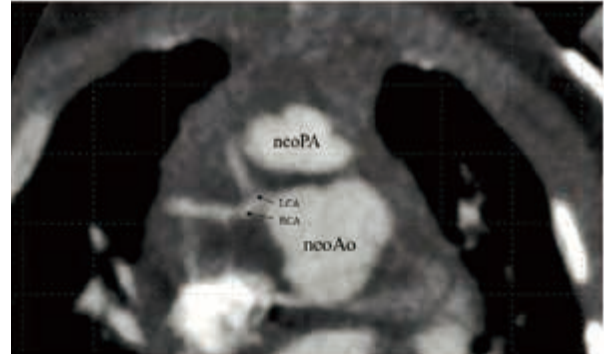


図6 術後造影CT検査

移植後の冠動脈に屈曲や過伸展は見られなかった
neo Ao：neo Aorta, RCA orifice：Right Coronary Artery orifice, LCA orifice：Left Coronary Artery orifice, neo PA：neo Pulmonary Artery

(図6)、アデノシン三リン酸二ナトリウム負荷心電図でも虚血性変化はみられなかった。術後1年後に心臓カテーテル検査を行っているが冠動脈合併症を認めていない。

考 察

1975年にJatene⁵⁾が初めてASOを成功するまではTGAの主流はMustard手術やSenning手術などの心房内血流転換術であった。心房内血流転換術では周術期死亡は少ないものの体心室が右室になることや心房内の複雑な操作により、遠隔期の体心室機能不全や心房性不整脈が問題となる。一方で解剖学的修復術であるASOでは術後の体心室が左室となり血行動態が正常化されることや、心内操作が少なく不整脈のリスクも軽減することなどから遠隔期成績は心房内血流転換術より優っている。KienerらのTGA患者554例を対象とした研究では術後10年を超えるとASOでは心房内血流転換術よりも心移植と死亡を合わせたリスクが少なかったことが報告されている(ハザード比=0.07, 95%信頼区間0.01-0.5)¹⁾。しかしASOでは周術期死亡率が高いことも知られている。1990年代では20%程度であった周術期死亡率は医療技術の進歩に伴い2000年以降では0-6%と低下している^{2,3)}ものの、依然としてASOの死亡は周術期に多く冠動脈病変が主な原因である。そのためASO術前の冠動脈走行の同定は極めて重要であり、予後に直結する。冠動脈移植が困難になる特定の冠動脈の起始及び走行様式は周術期死亡のリスク因子となる。特に単一大動脈バルサルバ洞からの冠動脈起始、冠動脈の大動脈壁内走行、冠動脈ループ形成などがハイリスクとして挙げられており^{3,6)}、肺動脈に隣接しない大動脈バルサルバ洞(non-facing sinus)から冠動脈が起始している例ではASOは不可能とされている^{3,4)}。これらASO施行困難例に対して様々な術式が考案されており、最近では野村らが単一冠動脈(Shaher3a型)対して冠動脈ボタン採取時に大動脈壁を大きく切りとり、筒状

に作成したものを新大動脈に移植する sinus pouch法を報告している⁷⁾. この方法は冠動脈を動かさなくとも新大動脈に移植することが可能である有用な術式であるが煩雑な手技を必要とする.

本症例の冠動脈の起始と走行様式はShaher分類では non-facing sinusから左右冠動脈が其々起始する5 d型と分類され, この形態では冠動脈開口部と移植先の距離が大きく移植後の冠動脈の屈曲や過伸展のリスクが高くなるためASOが不可能とされている. しかし本症例では, まず右側大動脈弓であるため主肺動脈が右側にやや spiral に走行していたこと, そして大動脈弁交連が肺動脈交連に対し心尖部から見て40度ほど反時計回りに回転してしまっていたことから non-facing sinus の冠動脈ボタンを肺動脈へ移植することができると判断した. 実際に non-facing cusp全体を大きな冠動脈ボタンとして採取し, 肺動脈右側のバルサルバ洞上を大きく逆J字型に切開し大きなトラップドアを作成, J字切開した肺動脈フラップで移植した冠動脈ボタンの天井を作成するように縫い閉じることで無理なテンションや屈曲なく冠動脈移植が可能であった. トラップドア法は冠動脈ボタン移植の距離や角度を調整するのに頻用される有用な手技で比較的簡易な操作である^{3,8)}. Bay window法など変法の開発は今まで移植困難とされた冠動脈形態への適応拡大につながっている^{3,9)}が, 本症例ではトラップドアの切開を横に大きくとり, フラップで天井を作成することで移植の角度と距離の問題を解決できた. 天井を作成する点でBay window法に類似するが肺動脈フラップを用いた点で異なる. 本法は sinus pouch等の方法と比較すると複雑な冠動脈操作を必要としない点で遠隔期冠動脈合併症を減らせる可能性がある. 一方で本症例では前述の解剖学的条件がそろったために本術式が可能であったが全てのShaher 5 d型に適用できるわけではないことがlimitationとして挙げられる. この点からShaher 5 d亜型に対する術式として報告する.

追記すべき点として術前診断における冠動脈造影CTの有用性がある. 前述したように本症例の術式決定において冠動脈走行のみならず大血管の交連のずれや冠動脈開口部と肺動脈の位置関係が大きな意味を持ち, それらの術前評価に冠動脈造影CTが有用であった. 大血管交連の不整合によるリスク評価に冠動脈CTが有用であることは既報でも指摘されているが¹⁰⁾, 本症例は冠動脈造影CTが術式の決定に寄与した一例といえる.

本症例はShaher 5 d型の冠動脈走行を持つTGAに対して, 大きなトラップドア法を用いた冠動脈移植によってASOを施行した最初の報告である. 解剖学的構造により限定されるものの大きなトラップドア法の応用はASOの

適応を拡大し得ると考えられた.

文 献

- 1) Kiener A, Kelleman M, McCracken C, Kochilas L, St Louis JD, Oster ME: Long-term survival after arterial versus atrial switch in d-transposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg*, **106** (6) : 1827–1833, 2018.
- 2) Jatene FB, Bosisio IB, Jatene MB, Souza LC, Barbero-Marcial M, Jatene AD: Late results (50 to 182 months) of the Jatene operation. *Eur J Cardiothorac Surg*, **6** (11) : 575–578, 1992.
- 3) Chowdhury UK, Anderson RH, Spicer DE, et al.: Techniques and pitfalls of coronary arterial reimplantation in anatomical correction of transposition. *J Card Surg*, **37** (11) : 3813–3824, 2022.
- 4) Kumar TKS, Amin N, Sathanandam S, Knott-Craig CJ: Management of coronary artery arising from nonfacing sinus in transposition of great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg*, **156** (5) : e189–e190, 2018.
- 5) Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, et al.: Anatomic correction of transposition of the great vessels. *J Thorac Cardiovasc Surg*, **72** (3) : 364–370, 1976.
- 6) Moll M, Michalak KW, Sobczak-Budlewska K, et al.: Coronary artery anomalies in patients with transposition of the great arteries and their impact on postoperative outcomes. *Ann Thorac Surg*, **104** (5) : 1620–1628, 2017.
- 7) Ko Y, Nomura K, Nakao M: New coronary transfer technique for transposition of the great arteries with a single coronary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg*, **153** (5) : 1150–1152, 2017.
- 8) Brawn WJ, Mee RB: Early results for anatomic correction of transposition of the great arteries and for double-outlet right ventricle with subpulmonary ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg*, **95** (2) : 230–238, 1988.
- 9) Yashima M, Yamagishi M, Yaku H: Long-term results of Bay Window technique for coronary translocation in the arterial switch operation. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*, **10** (2) : 151–156, 2019.
- 10) Bang JH, Park JJ, Goo HW: Evaluation of commissural malalignment of aortic-pulmonary sinus using cardiac CT for arterial switch operation: comparison with transthoracic echocardiography. *Pediatr Radiol*, **47** (5) : 556–564, 2017.

Abstract

TRANSPOSITION OF THE GREAT ARTERIES OF SHAHER SUBTYPE 5D
WITH CORONARY ARTERY TRANSFER USING THE
LARGE TRAPDOOR TECHNIQUE: A CASE REPORT

Takashi YAMAMOTO²⁾, Shun KAWAI¹⁾, Masami GODA³⁾,
Takuya WAKAMIYA¹⁾, Hiroyuki SAKUMA⁴⁾, Yasuhiro ICHIKAWA¹⁾,
Yusuke NAKANO¹⁾, Shigeo WATANABE¹⁾, Daisuke MACHIDA³⁾

¹⁾*Department of Pediatrics, Yokohama City University Hospital*

²⁾*Department of Pediatrics, Odawara Municipal Hospital*

³⁾*Department of Cardiovascular Surgery, Yokohama City University Hospital*

⁴⁾*Department of Pediatrics, Yokohama Rosai Hospital*

The arterial switch operation (ASO) has become the surgery of choice for correcting transposition of the great arteries (TGA). However, ASO cannot be performed in some cases depending on the anatomy of the coronary arteries. We report a neonate diagnosed with TGA of Shaher subtype 5d who successfully underwent coronary artery transfer using the large trapdoor technique. A male four-day-old neonate, who exhibited whole body cyanosis and desaturation at birth, was diagnosed with TGA. He was referred to our institution and underwent balloon atrial septostomy. “Laid Back” angiography performed at the same time showed anomalous coronary artery. Hence, a CT coronary angiogram was performed, which revealed that the left and right coronary arteries originated from the non-facing sinus. Therefore, the patient was diagnosed as Shaher subtype 5d. Moreover, the aortic valve commissure was rotated 40 degrees counterclockwise to the pulmonary valve commissure. Consequently, the coronary orifice was located closer to the sinus of Valsalva in the pulmonary artery in this case than in a typical Shaher subtype 5d. Due to the shorter distance required for coronary artery transfer and location of the great vessels, ASO was feasible. The two coronary arteries were used as one coronary artery button. A large trap door was used for coronary artery transfer. The patient had no perioperative complications. No coronary artery stenosis was found on cardiac catheterization one year after the surgery. Thus, even in cases of coronary artery anomalies where ASO is generally considered impossible, the large trapdoor technique may allow coronary artery transfer depending on the location of both major vessels.