

肺高血圧による肝不全を合併した Mustard 術後の完全大血管転位の成人例

上田 寛修¹⁾, 高橋 信¹⁾, 佐々木 航人¹⁾, 小泉 淳一²⁾, 森野 禎浩¹⁾

¹⁾ 岩手医科大学附属病院 循環器内科

²⁾ 岩手医科大学附属病院 心臓血管外科

要 旨

完全大血管転位症に対する Mustard 心内修復術後の肺高血圧が遷延した成人例を経験した。症例：38歳男性。生後に完全大血管転位，心室中隔欠損と診断され，その後 Blalock-Hanlon 手術と肺動脈絞扼術，6歳で Mustard 手術と心室中隔欠損閉鎖術が施行された。転居後の38歳で当院を受診時には，下肢の浮腫と重度の低酸素血症を認めていた。心エコーおよび CT で肺高血圧と肺動脈狭窄，Mustard ルートの狭窄を認め，Child-Pugh 分類 grade B の肝障害の状態であった。心カテ所見は，combined post- and pre-capillary PH であった。その後，解剖学的左室機能低下と肺動脈狭窄，うっ血性肝硬変の増悪を認め多臓器不全となり死亡した。まとめ：Mustard 手術後の完全大血管転位症例は，体心室である解剖学的右室機能低下に加えて pre-capillary PH や Mustard ルート狭窄の合併があると予後不良である。PH 治療は早期の介入が必要であり成人期への継続的な管理が重要である。

キーワード：完全大血管転位症，マスタード手術，肺動脈性肺高血圧症，うっ血性肝障害，両心機能不全

I. はじめに

完全大血管転位症 (dextro-transposition of the great arteries: D-TGA) の外科治療は，心房内血流転換術 (Mustard および Senning 手術) から大血管転換術にとって代わり久しく経過する。しかし姑息手術である心房内転換術を施行し，現在もフォローアップを受けている成人例が多く存在するのは事実である。Mustard および Senning 手術後の完全大血管転位症例の予後規定因子は，体心室である解剖学的右室 (anatomical right ventricle: aRV) 機能に依存するのは周知の事実である。しかしこの疾患は術後肺高血圧 (pulmonary hypertension: PH) 合併の報告もあり予後を左右する。今回，Mustard 術後に引き続く肺高血圧の遷延により肺心室である解剖学的左室 (anatomical left ventricle: aLV) 機能低下，および Mustard ルート狭窄をきたし，うっ血性肝硬変から肝不全をきたした成人例を経験した。臨床経過および管理の問題点を報告する。

II. 症例

症例：38歳，男性。

主訴：下腿浮腫，チアノーゼ，呼吸苦

家族歴：特記すべき事項なし

既往歴：生後6か月で完全大血管転位，心室中隔欠損と診断され，10か月に Blalock-Hanlon 手術と肺動脈絞扼術。6歳で Mustard 手術と心室中隔欠損閉鎖術を施行。13歳と21歳の心臓カテーテル検査では肺高血圧を指摘されているが詳細は不明。28歳で結婚し，子供2名およびサラリーマンとして営業の勤務を行っていた。

現病歴：術後は居住地の循環器内科で定期診察を受けていた。結婚後からは手術元の病院は未受診となっていた。30歳過ぎから爪の色が紫になるのを感じ始め，35歳頃から易疲労感を強く感じるようになった。定期診察では，肝障害は指摘され管理を受けていたが肺高血圧は指摘されてはいなかった。当地区に転勤後の38歳過ぎに呼吸苦が強くなり当院の呼吸器内科を受診。下肢の浮腫とチアノーゼを認めるため当科に紹介となった。

入院時現症：身長167.0cm，体重50.0kg，BMI 17.9kg/m²，血圧98/74mmHg，脈拍102/分，経皮的酸素飽和度65% (室内気)，呼吸数32/分，体温36.7°C，GCS E4V5M6，口唇チアノーゼあり，頸静脈怒張あり，心音不整，II音亢進，第3肋間胸骨左縁に Levine 2度の収縮期雑音，呼吸音 清，軽度の腹部膨満と下腿浮腫認める。

2021年4月15日受付 2021年8月31日受理 2022年3月25日早期公開

連絡先：高橋 信，岩手医科大学附属病院 循環器内科，

〒028-3695 岩手県紫波郡矢巾町医大通2丁目1-1, E-mail: shint@iwate-med.ac.jp

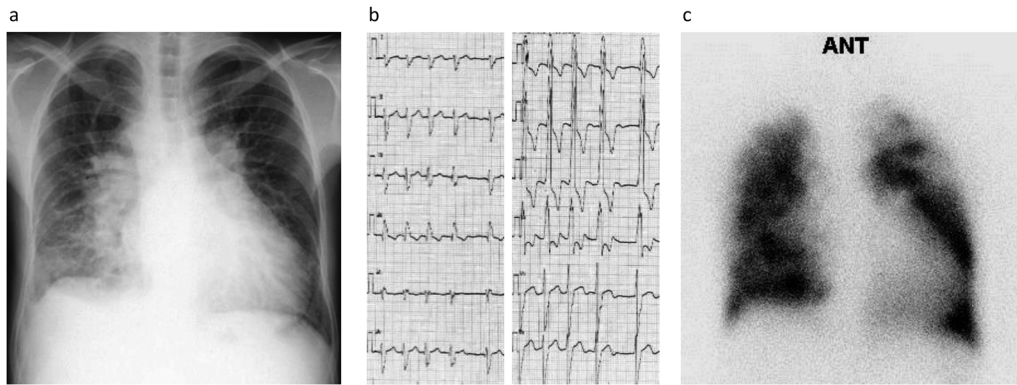


Fig. 1 a: Chest X-ray. b: Electrocardiogram. c: Lung perfusion scintigraphy.

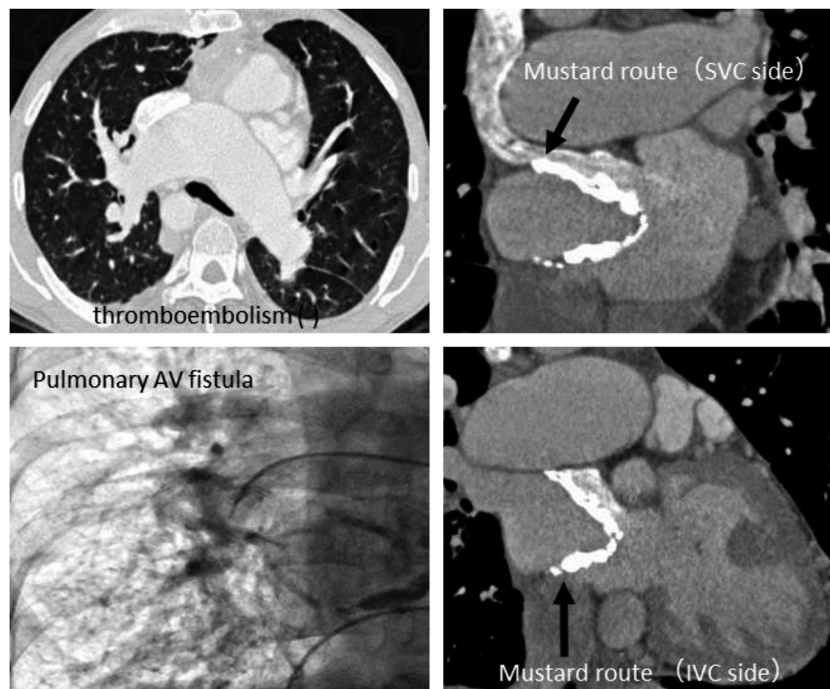


Fig. 2 Chest computed tomography and angiography.

入院時胸部 X 線 (Fig. 1a): 心胸郭比 57%, 右肺下葉中心にうっ血所見あり, 右胸水あり.

安静時 12 誘導心電図 (Fig. 1b): 心拍数 105/分, 心房細動, 不定軸, V1-4 negative T, V1 high R, 右室肥大, 完全右脚ブロック

肺血流シンチグラフィ (Fig. 1c): 左右肺ともに mottled appearance を呈する

血液検査所見: WBC 2690/ μ L, Hb 12.7 g/dL, Plt 7.7×10^4 / μ L, TP 6.7 g/dL, Alb 3.1 g/dL, AST 29 U/L, ALT 21 U/L, LD 293 U/L, γ GTP 66 U/L, ChE 91 U/L, T-Bil 2.7 mg/dL, TBA 90.0 μ M/L, NH₃ 114 μ g/dL, BUN 16.1 mg/dL, Cre 0.58 mg/dL, PT 時間 15.0 秒, HPT 42.6%, BNP 145.1 pg/mL, KL-6 331 U/mL, HBs 抗原 0.01 IU/mL, HCV 抗体 0.1 S/CO, 抗 ds-DNA IgG 抗体 4.4 IU/mL, 抗 RNP 抗体 5.2 IU/mL, 抗 SS-A/Ro 抗体 0.5 U/mL, 抗 SS-B/La 抗体 0.9 U/mL, 抗 Scl-70 抗体 5.5 IU/mL

血液ガス分析 (動脈血, 2L O₂ 投与下): pH 7.467
PCO₂ 28.8 mmHg PO₂ 46.6 mmHg BE -2.3 mmol/L
SaO₂ 83.8%

Child-Pugh 分類: Grade B, 8 点, 軽度の腹水と見当識低下の軽度肝性脳症所見あり

胸部 CT および血管造影検査 (Fig. 2): 大きな肺動脈内血栓および塞栓所見はなく, 右下葉にびまん性の肺動静脈瘻と Mustard ルートの石灰化と狭窄を認める. 右胸水あり.

経胸壁心臓超音波検査 (Fig. 3): aRVEF 55%, aRVFAC 0.3, TR mild, aLVEF 48%, MR moderate, MR の pressure gradient 70 mmHg で PH あり. AR mild, Mustard route 狭窄 (white arrowhead) と systemic venous atrium から pulmonary venous atrium への baffle leak (black arrowhead) あり.

初回入院時心臓カテーテル検査 (1L O₂ カメラ, Table 1): SVC 16 mmHg, IVC 15 mmHg, RA

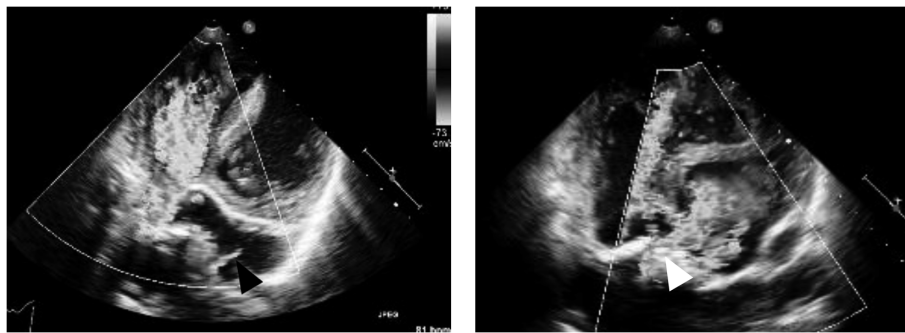


Fig. 3 Echocardiography on admission.

Table 1 Cardiac catheterization data at first hospitalization.

201X/5/XX	Pressure (mmHg)	O ₂ sat (%)
SVC / IVC	16 / 15	62.4 / 65.0
RA	11	
aLV	83 / e 12	
PA	67 / 24 / 43	65.5
PAW	15	
aRV	88 / e15	
AO	82 / 47 / 62	82.0
TPG / DPG	28 / 9	mmHg
Pp / Ps	0.82	
PVRI	7.0	WU·m ²
CO / CI	4.2 / 2.6	L/min, L/min/m ²
Qp/Qs	1.16	
aRVEF / aLVEF	56 / 50	%

11 mmHg, aLV 83/e12 mmHg, PA 67/24/43 mmHg, PAW 15 mmHg, TPG 28 mmHg, DPG 9 mmHg, aRV 88/e15 mmHg, Pp/Ps 0.82, PVRI 7.0 WU·m², CI 2.6 L/min/m², Qp/Qs 1.16, aRVEF 56%, %aRVEDV 157%N, aLVEF 50%, %aLVEDV 140%N. Post and precapillary PH の combine 所見, Mustard ルートの 4-5 mmHg の圧較差および肺動脈造影および contrast echo での両側肺動脈狭窄を認めた. カテーテル施行時は, エナラプリル, カルベジロール, フロセミド, スピロノラクトンの内服を行っていた.

入院後経過 (Fig. 4): 初診からの当院の入院は 5 回. 初回入院後, 低酸素血症および体心室右室のうっ血性心不全症状および心房細動を認めていることから, 酸素投与, 利尿薬, ACE 阻害薬, β遮断薬の投与を行った. その後, 心房細動は酸素投与と内服

開始後に洞調律に回復した. また baffle を介しての心房間左右短絡を認めたが短絡量は多くなかった. 初回カテーテル検査で pre および post-capillary PH の状態を確認した. 心不全治療を強化し, カルベジロールの増量とピモベンダンの追加, トリクロルメチアジドの利尿剤も追加投与した. カテーテル検査で TPG (transpulmonary pressure gradient), DPG (diastolic pressure gradient) とも上昇し, PVRI (pulmonary vascular resistance index) も高値であることから, pre-capillary PH の因子も大きく, 静脈圧上昇に関与していると考えられたため利尿剤を調整しながら肺血管拡張薬を投与した. タダラフィルの通常量投与で四肢痛, 視覚異常, 頭痛が生じ減量したが症状が続き中止した. ボセンタンの少量投与から開始しシルデナフィルも少量投与から行った. 投与後も明らかな低酸素血症の改善は認めず経過した. 長期の静脈圧上昇に起因すると考えられる肝機能障害のために肺血管拡張薬の忍容性が悪く, 副作用が出ない量までの投与となった. 低酸素血症は肺うっ血と肺動脈狭窄による肺内シャントに起因しており, 閉塞性や間質性病変, 線維化病変を疑う気腫やすりガラス像, 蜂巣肺所見は認めなかった. 肺動脈狭窄の家族歴も認めなかった. 呼吸機能検査は未施行. 同時に Child-Pugh 分類 grade B のうっ血性肝硬変に対して肝庇護療法を行い, 頭痛や頭重感の肝性脳症所見に対しては抗アンモニア治療を行った. 1年後に狭窄した Mustard ルートに経皮的バルーン形成術を行った. 多剤による抗心不全療法を追加したが, 肝障害は改善せず両心不全の進行を認め, 頻回の入院を余儀なくされ強心剤の併用から離脱できず経過した.

初診後1年の心臓カテーテル検査 (Dobutamine 2.5γ 投与, 2LO₂ カメラ) および Mustard ルートへの PTA (Table 2, Fig. 5): SVC 20 mmHg, IVC 19 mmHg, RA 16 mmHg, aLV 82/e20 mmHg, PA 77/29/48 mmHg, PAW 22 mmHg, TPG 26 mmHg, DPG 7 mmHg, aRV 80/e23 mmHg, Pp/Ps 0.96, PVRI 8.1 WU·m², CI 3.0 L/min/m², Qp/Qs 1.09, aRVEF 45%, aLVEF 35%. 前回と同様に両側肺動脈狭窄は

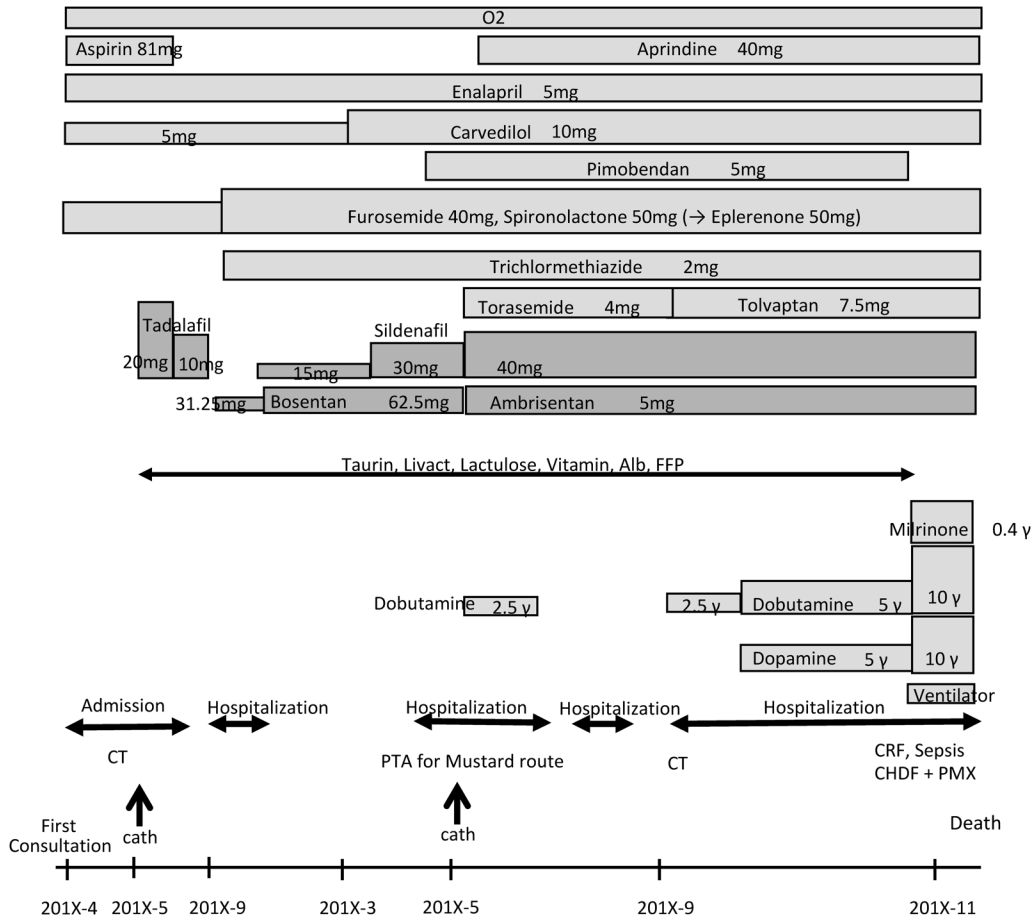


Fig. 4 Clinical course after hospitalization.

Table 2 Cardiac catheterization data after 1 year.

201X/5/XX	Pressure (mmHg)	O ₂ sat (%)
SVC / IVC	20 / 19	69.0 / 71.0
RA	16	
aLV	82 / e20	
PA	77 / 29 / 48	71.0
PAW	22	
aRV	80 / e23	
AO	80 / 46 / 60	86.3
TPG / DPG	26 / 7 mmHg	
Pp / Ps	0.96	
PVRI	8.1 WU·m ²	
CO / CI	4.6 / 3.0 L/min, L/min/m ²	
Qp/Qs	1.09	
aRVEF / aLVEF	45 / 35 %	

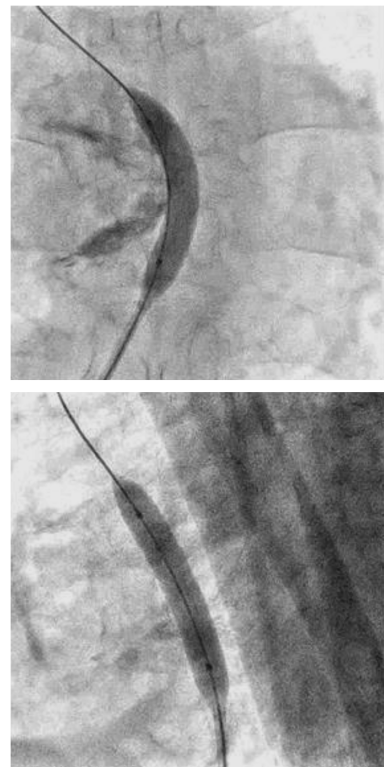


Fig. 5 Percutaneous transluminal angioplasty to Mustard route.

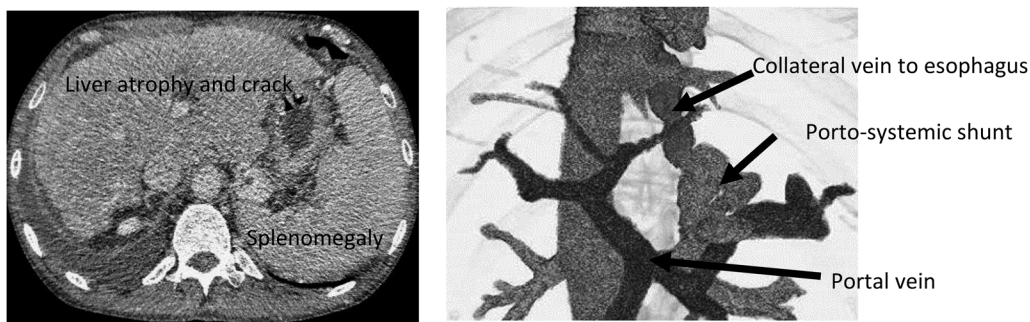


Fig. 6 Abdominal computed tomography.

認めていた。肺高血圧の改善はなく解剖学的左室機能低下による静脈圧上昇の悪化を認めていた。解剖学的右室駆出率は45%で以前よりは低下していたが、解剖学的左室と比較して温存されていた。しかし肺動脈楔入圧は顕著に上昇しており拡張不全 (heart failure with preserved ejection fraction: HFpEF) が主病態と考えられた。この時点での治療は、ドブタミン持続静注および利尿剤増量の心不全治療と、肺血管拡張薬は2/3量のシルデナフィルと1/4量のボセンタンが投与されていた。少量の肺血管拡張薬の使用であったが、解剖学的右室の前負荷によるHFpEFの悪化と肺高血圧への影響は懸念されたが pre-capillary PHの要因は大きいと判断し、同量のシルデナフィルおよび肝障害を考慮し半量のアンプリセンタンに変更して投与を継続した。Mustard ルートは扁平状に狭窄しており再狭窄部が6mmであったために Mustang catheter を用い段階的に10mmまでPTA (percutaneous transluminal angioplasty) 施行したが、上下大静脈との圧較差は2mmHgに低下しただけで有意な治療効果は得られなかった。

最終入院時の腹部CT検査 (Fig. 6): 肝実質の委縮およびびびり割れ像の肝硬変所見と、門脈から食道、胃への門脈体循環短絡 (porto-systemic shunt; PSS) の存在を確認した。Child-Pugh分類は grade Cに移行し、irreversibleなhepatic failureの状態であった。

その後の経過: 肺高血圧に伴う解剖学的左室機能低下と、うっ血性肝硬変による門脈圧亢進症、脾機能亢進症および肝肺症候群 (hepatopulmonary syndrome; HPS) により生じたと考えられる肺動静脈瘻の進行を認めた。治療に反応なく、解剖学的左室機能低下の進行および肝不全へ移行した。その後肺炎を契機に敗血症、DICから腎不全を併発し多臓器不全となり死亡した。

III. 考察

完全大血管転位症の術式は、1975年にJateneらにより大血管転換術が行われるまでは、MustardおよびSenning手術による心房内血流転換術が主に行わ

れていた。この手術は、正常血流動態になるが、体心室は解剖学的形態の右室が担うことになる。このMustardおよびSenning手術後の完全大血管転位の予後規定因子は、体心室である解剖学的右室機能に依存する。この循環は、術後10年で10%以上の頻度で解剖学的右室機能低下や重度の不整脈を認めると報告されている¹⁾。体心室右室の冠血流量は正常と比較し安静時は変わらないが運動時の血流増加は少なく、また心筋還流も不均一と言われており、解剖学的右室機能障害の原因と言われている。しかし修正大血管転位症と比較すると心房内血流転換した完全大血管転位の右心機能障害は冠血流以外の因子も大きいといわれている²⁾。

また心房内血流転換を施行した術後20年の生存率は76%との報告がある³⁾。心房内血流転換術の長期合併症では、心房性不整脈、体心室右室機能低下および三尖弁逆流、心房baffleの石灰化、閉塞やリークと言われている⁴⁾。それに加えて予後に影響する因子として、完全大血管転位症の胎児期からの高肺血流による血管内組織変化による肺高血圧の存在がある。生後早期には1-3%の症例で新生児遷延性肺高血圧を認めるとの報告⁵⁾、術後の遅発性肺高血圧が生じる症例も報告されており⁶⁾、Mustard手術後に関しては成人に移行した7%に認めたとの報告もある⁷⁾。

今回の症例は、Mustard術後に認められる解剖学的右室機能低下が主因ではなく、肺高血圧による解剖学的左室機能低下および肝障害が問題となった症例である。生後の詳細は不明であったが、30年以上前の症例であることから診断および治療時期が今回の予後に大きく関係している可能性がある。しかし初回治療までの重度の症状の出現なく生活が可能であったのは、完全大血管転位と心室中隔欠損の合併例でより早期に肺血流量が増加する形態であったが、生後6か月までの間に早期の肺高血圧から急速な肺血管抵抗上昇をきたし、心室中隔欠損での動静脈混合がなされたために循環が保たれた可能性があること、その後肺動脈絞扼術を施行しているが肺内血管のreverse remodelingが不十分な状態でMustard手術、心室中

隔欠損閉鎖術をしたために、根治術後に残存肺高血圧が肺血管閉塞性病変の進行により悪化した可能性は否定できない。文献上での肺動脈病理組織学的な報告でも、完全大血管転位は早期の内膜、中膜の肥厚により肺血管病変を生じやすいが、心室中隔欠損を伴うほうが逆シャントを生じその後の中膜肥厚の進展が遅いと報告がある⁸⁾。この症例の時代背景を考えると肺高血圧に対しての有効な選択的薬剤はなくベラプロストやエポプロステノール製剤が1990年代後半からの使用を考えると管理が非常に難しかったのは想像に難くない。

当院の初診時には、肺高血圧が原因と考えられる肝障害をきたしており、Child-Pugh分類 grade Bの状態であった。低酸素血症は肺動脈瘻が主たる原因であり肝肺症候群に矛盾しない所見であった。両心室の収縮能は比較的保たれていたが、肺心室である解剖学的左室の僧帽弁逆流は中等度であり肺高血圧の所見を呈していた。心房 baffle のリークと Mustard ルートの石灰化も認めており Mustard 手術後の長期合併所見を認めていた。初回心臓カテーテル検査では、平均肺動脈圧 43 mmHg、肺動脈楔入圧 15 mmHg、TPG 28 mmHg、DPG 9 mmHg、PVRI 7.0 WU・m² であり、post- and pre-capillary PH の状態であった。Pre-capillary PH の原因として、心房 baffle リークは少量で Qp/Qs 1.16 であったことより高肺血流が主たる原因とは考えにくい。13歳と21歳のカテーテル所見が不明なことから推測の域は出ないが、生後の高肺血流の影響で肺動脈絞扼術後も肺高血圧が残存し、Mustard 手術後に徐々に肺高血圧が顕性化した可能性がある。成人先天性心疾患の肺高血圧に対する日本循環器学会肺高血圧ガイドラインでは、治療は特発性肺動脈性肺高血圧に準ずることが推奨されているがエビデンスはない⁹⁾。加えて、体心室である解剖学的右室機能低下による post-capillary PH が肺動脈収縮およびリモデリングを増悪させ、さらなる肺高血圧の上昇をきたしたものと考えられる⁹⁾。本症例のうっ血性肝硬変は、肺高血圧の遷延が引き起こしたものであるが、Mustard 手術の長期合併症である baffle の石灰化に伴う狭窄が肝臓のうっ血を助長させたと考えられる。また低酸素血症も予後を悪化させた要因と考えられるが、HPSに伴い肺動脈瘻を併発した病態と考えられた。HPSは、低酸素血症および microbubble テストによる肺動脈瘻の存在と PSS を伴ううっ血性肝硬変から診断した¹⁰⁾。Porto-pulmonary hypertension (PoPH) は、門脈圧亢進症に伴って発症する高い肺血管抵抗を有する PSS を有する肺動脈性肺高血圧であり、肺動脈拡張と低い肺血管抵抗を特徴とする HPS とは病態が異なる。しかし両者のオーバーラップ症例もみられることから、本症例のような肺高

血圧と肺動脈瘻の合併もその病態の可能性はある。今回、最終入院時の Child-Pugh 分類 grade C の時点で PSS の存在を確認したが、肝障害が軽度の時点での肺高血圧の症例に対し PSS の検索をすることは病態を考えるうえで有用かもしれない。

本症例は行いうる治療は限られていたが、心不全治療と並行して肺高血圧治療薬の導入および肝庇護療法を行った。今回の pre-capillary および post-capillary の combined PH の病態に対しての肺血管拡張薬の投与は賛否が分かれる。肺血管拡張薬の投与に伴う心拍出量の増加と肺血管拡張により体心室右室の前負荷が増える。もし解剖学的右室の拡張障害が存在すれば、当然肺動脈楔入圧は上昇し肺うっ血が進行する。同時に肺動脈瘻を介した steal も増加し低酸素を助長させることは十分に考えられる。今回の症例は pre-capillary PH の要因も強いことから、解剖学的左室機能を温存させるために肺動脈圧を下げるのと同時に、解剖学的右室機能低下による肺うっ血をきたさないようにバランスをとりながら少量の肺血管拡張薬の使用をすべき症例ではなかったかと考える。

肝障害があることから肺血管拡張薬の少量からの導入で行い、心不全治療と並行して治療を行ったが、結果的には心不全や酸素化の改善は認められなかった。初診から1年後には、両心不全となり肝障害も進行し Child-Pugh 分類 grade C の状態となった。その半年後に感染から多臓器不全をきたし救命できなかった。

IV. まとめ

今回、Mustard 術後の肺高血圧を呈する完全大血管転位症の長期経過症例を経験した。肺高血圧が主たる原因でうっ血性肝硬変をきたした症例であり、受診時にはすでに Child-Pugh 分類 grade B の状態であった。治療は困難を極め、特に肺血管拡張薬の使用には十分な配慮が必要であった。Mustard 手術後の予後は、体心室である解剖学的右室機能に依存するといわれているが、肺高血圧の合併および Mustard ルート狭窄の双方を合併すると非常に予後不良である。肺高血圧治療の早期介入の重要性を痛感した症例であった。

V. 結語

複雑先天性心疾患の術後は、小児期から成人期を経ても一貫した継続的な管理が必要である。

利益相反

本論文において開示すべき利益相反 (COI) はない。

文献

- 1) Martin RP, Qureshi SA, Ettetdgui JA, et al. An evaluation

- of right and left ventricular function after anatomical correction and intra-atrial repair operations for complete transposition of the great arteries. *Circulation*. 1990; **82**: 808-16.
- 2) Hauser M, Meierhofer C, Schwaiger M, et al. Myocardial blood flow in patients with transposition of the great arteries—Risk factor for dysfunction of the morphologic systemic right ventricle late after atrial repair. *Circ J*. 2015; **79**: 425-31.
 - 3) Gelatt M, Hamilton R, McGrindle B, et al. Arrhythmia and mortality after the Mustard procedure: A 30-year single center experience. *J Am Coll Cardiol*. 1997; **29**: 194-204.
 - 4) Yehya A, Lyle T, Pernetz MA, et al. Pulmonary arterial hypertension in patients with prior atrial switch procedure for d-transposition of great arteries (dTGA). *Int J Cardiol*. 2010; **143**: 271-5.
 - 5) Sallaam S, Natarajan G, Aggarwal S. Persistent pulmonary hypertension of the newborn with D-transposition of the great arteries: Management and prognosis. *Congenit Heart Dis*. 2016; **11**: 239-44.
 - 6) Chan E, Alejos J. Pulmonary hypertension in patients after repair of transposition of the great arteries. *Congenit Heart Dis*. 2010; **5**: 161-4.
 - 7) Ebenroth ES, Hurwitz RA, Cordes TM. Late onset of pulmonary hypertension after successful Mustard surgery for d-transposition of the great arteries. *Am J Cardiol*. 2000; **85**: 127-30, A10.
 - 8) Yamaki S, Horiuchi T. Quantitative analysis of postoperative changes in the pulmonary vasculature of patients with complete transposition of the great arteries and pulmonary hypertension. *Am J Cardiol*. 1979; **44**: 284-9.
 - 9) 日本循環器学会：肺高血圧症治療ガイドライン（2017年改訂版）. [Http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/jcs2017_fukuda_h.pdf](http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/jcs2017_fukuda_h.pdf) (2021年4月閲覧).
 - 10) Krowka MJ, Fallon MB, Kawut SM, et al. International Liver Transplant Society practice guidelines: Diagnosis and management of hepatopulmonary syndrome and portopulmonary hypertension. *Transplantation*. 2016; **100**: 1440-52.

An Adult Case of D-TGA with PAH and Irreversible Hepatic Failure after Mustard Operation

Hironobu Ueda¹⁾, Shin Takahashi¹⁾, Koto Sasaki¹⁾, Junichi Koizumi²⁾,
Yoshihiro Morino¹⁾

¹⁾Department of Cardiology, Iwate Medical University School of Medicine

²⁾Department of Cardiovascular Surgery, Iwate Medical University School of Medicine

Abstract

Prolonged pulmonary hypertension (PH) after Mustard operation for dextro-transposition of the great arteries (D-TGA) results in dysfunction of the functional pulmonic ventricle, the so-called anatomical left ventricle (aLV), and congestive liver cirrhosis. We report our experience with this in an adult. *Case*: A 38-year-old man had been diagnosed with D-TGA and ventricular septal defect after birth, and following the Blalock-Hanlon procedure and pulmonary artery banding in the neonatal period, Mustard operation and ventricular septal defect closure were performed at 6 years of age. PH was identified by cardiac catheterization at 13 and 21 years of age. At 38 years of age, when he visited our hospital, he had edema of the lower limbs, deep cyanosis, and severe hypoxemia with an oxygen saturation of 68% on room air. The patient's condition was classified as Child-Pugh class grade B due to thrombocytopenia, elevated total bilirubin, and coagulation abnormalities. Cardiac catheterization revealed increased venous pressure and Mustard route pressure gradient, along with combined post- and pre-capillary PH. In the subsequent course of treatment, aLV dysfunction associated with PH, portal hypertension following congestive cirrhosis, and exacerbation of pulmonary arteriovenous fistula were identified as the causes of hypoxia. Subsequently, the patient died of multiple organ failure.

Conclusion: D-TGA cases are often fatal due to pre-capillary PH and Mustard root stenosis after Mustard operation, in addition to anatomical right ventricular dysfunction, which is functionally a systemic ventricle. PH treatment requires early intervention and continuous management into adulthood.

Key words : dextro-transposition of the great arteries, Mustard operation, pulmonary artery hypertension, congestive liver dysfunction, biventricular heart failure