

## 冠動脈バイパスを併用した右室流出路再建を行った Shaher 4型完全大血管転位症の1例

野村 耕司<sup>1)</sup>, 森田 英幹<sup>2)</sup>, 狩野 実希<sup>3)</sup>, 鵜垣 伸也<sup>1)</sup>,  
清水 寿和<sup>1)</sup>, 星野 健司<sup>4)</sup>

<sup>1)</sup> 埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科

<sup>2)</sup> さいたま赤十字病院 心臓血管外科

<sup>3)</sup> さいたま赤十字病院 循環器内科

<sup>4)</sup> 埼玉県立小児医療センター 循環器科

### 要 旨

完全大血管転位症 (Transposition of the Great Arteries: TGA) に対する動脈スイッチ手術 (Arterial Switch Operation: ASO) 後の右心系血行路狭窄は頻度の高い合併症であり, これまで様々な狭窄解除法が行われてきた. 右室流出路, 肺動脈弁・弁上, 分岐部・末梢肺動脈など最終的に右室圧上昇を来す部位は多岐にわたり, バルーン, ステントなどのカテーテルインターベンションや, 肺動脈パッチ拡大, 右室流出路パッチ拡大などの手術が行われてきた. しかし右室流出路前方を主要冠動脈が旋回する TGA では流出路拡大形成が困難な症例も存在する.

今回我々は Shaher4型 ASO 後 TGA に対して, 右冠動脈に伏在静脈グラフトを用いた冠動脈バイパスを併施し右室流出路を 23mm ON-X 人工弁を内包した 26mm J-graft を用いて拡大血行再建を行い, さらに中心肺動脈を 16mm 人工血管で置換することで十分な右室圧減圧を達成し得た成人先天性心疾患症例を経験したので報告する.

キーワード: 完全大血管転位症, 動脈スイッチ手術, 冠動脈バイパス, 右室流出路再建

### I. 背景

完全大血管転位症 (TGA) に対する動脈スイッチ手術 (ASO) の成績は安定し 20 年生存率は約 90% まで向上した. 一方, 再手術回避率は約 80% に留まり長期生存とともに成人期の再手術が増えつつあるのが現状である<sup>1)</sup>.

ASO 後の大動脈弁閉鎖不全とともに, 右心系血行路の狭窄は成人期 QOL に大きく影響を及ぼす.

今回我々は右室流出路前方を右冠動脈が旋回する Shaher 4 型冠動脈形態をもつ ASO 術後の右室流出路狭窄を伴った成人期 TGA に対し, 冠動脈バイパスを併施した拡大血行路再建を施行し, 良好な結果を得たため若干の考察を含めて報告する.

### II. 症例

30 歳, 男性.

【主訴】特に症状なし

【診断】右室流出路狭窄, 完全大血管転位症 (Shaher4 型), 動脈スイッチ (Jatene) 術後

【既往歴】25 歳 甲状腺癌切除術

【生活歴】18 歳より建設関係の現場仕事, 喫煙歴 20

本/日×10 年

【現病歴】在胎 40 週 4490g で出生後 TGA と診断され当院に転送以降, 以下の手術経過を辿った. Jatene 術前のカテーテル検査にて冠動脈形態は Shaher 4 型と診断された (Fig. 1).

(1)バルーン心房中隔裂開術 (日齢8) (2)Jatene 手術 (日齢10) (3)肺動脈狭窄解除術 (10歳) (4)再肺動脈狭窄解除術 (16歳) (5)洞不全に対する恒久ペースメーカー植込み (17歳) (6)心房頻拍カテーテルアブレーション (26歳)

【内服薬】チラージン S 3錠/日, エナラプリル 1錠/日

カテーテルアブレーション時に右室流出路狭窄が疑われエコーで follow 中, 加速が悪化したため 28 歳時にカテーテル検査を施行された. 右室圧 84 mmHg (血圧 105/67 mmHg) と高値を認め, 自覚症状はないものの悪化する右室流出路狭窄に対する外科的解除の必要性を説明し同意のもと再手術となった.

【現症】身長 170cm, 体重 89kg, 血圧 109/54 mmHg, 脈拍 74/分, 酸素飽和度 97% (室内気), 胸骨左縁第 2 肋間に収縮期駆出性雑音 Levine 3/6 を聴取した.

2023年3月14日受付 2023年3月28日受理 2023年5月10日早期公開

連絡先: 野村 耕司, 埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科,

〒330-8777 埼玉県さいたま市中央区新都心 1-2, E-mail: nomura.heart4011@gmail.com

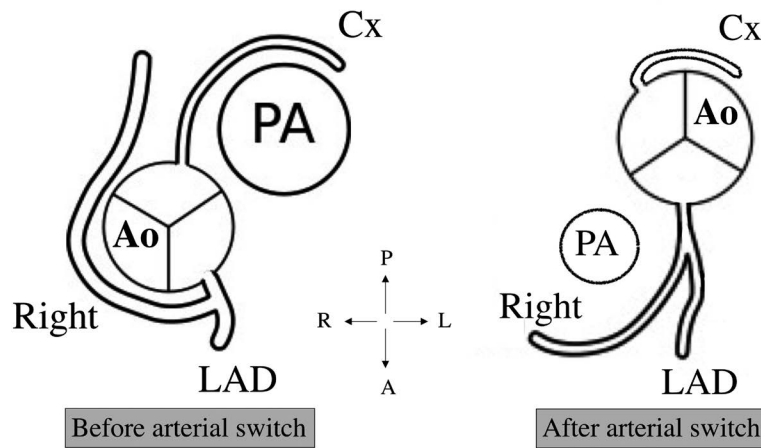


Fig. 1 Left schema showed the Shafer type 4, defined as both right coronary and left anterior descending coronary arising from an anterior sinus, with a circumflex coronary arising from a posterior sinus. Right schema demonstrated the heart after arterial switch operation.

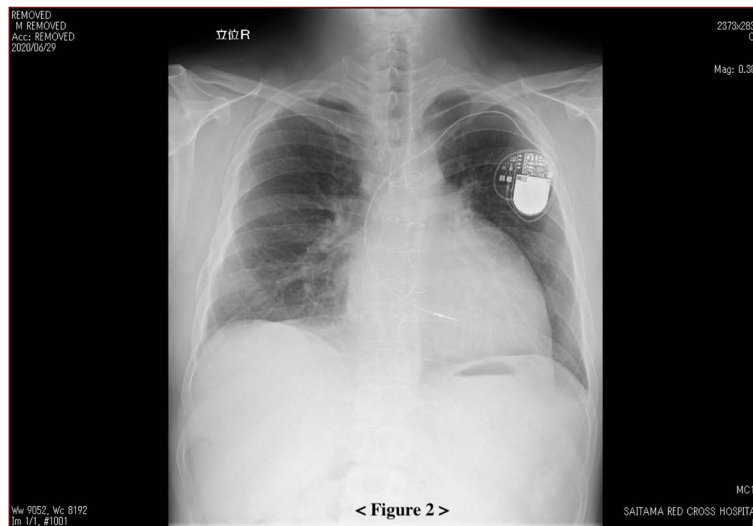


Fig. 2 Preoperative chest X-ray showed mild cardiomegaly with a cardiothoracic ratio of 0.57.

【検査所見】血液検査では AST 36IU/L, ALT 70IU/L, LDH 306IU/L,  $\gamma$ -GTP 65IU/L, BNP23.8pg/mLの軽度上昇を認めた以外は特記すべき異常値を認めなかった。胸部 X線 (Fig. 2) で心胸郭比57%と心拡大を認め、心電図 (Fig. 3) では右室肥大所見を認めた。

心エコー所見では右室壁が肥厚し心室中隔壁が扁平で三尖弁逆流圧較差は85.7mmHg (推定右室圧95.7mmHg) と高値であり、右室流出路血流は肺動脈弁下から肺動脈分岐部にかけて3.2m/sの加速を認めた。術前カテーテル検査では右室圧84mmHg (対血圧比RV/LVp=0.8) と高値を認め、CTでは右室流出路から肺動脈分岐部にかけての狭窄を認め、右室流出路前面を走行する右冠動脈が確認された (Fig. 4)。

【手術】5回目の正中切開、及び右鼠径部切開を行い、右大腿動脈・静脈から体外循環を開始し胸骨切開後、上行大動脈送血を追加し上大静脈に脱血を追加し規定流量を維持した。

左右肺動脈を末梢肺門部まで剥離受動し肺動脈を切

開して16mm PTFE graft を CV5糸を用いて吻合し中心肺動脈を再建した。この PTFE graft 中央に楕円形の26mm程度の穴を開け、予め On-X 弁23mm を内包した26mm J-graft の遠位端を CV4糸を用いて縫着した。次に epicardial echo にて右室流出路先方を旋回する右冠動脈主幹部の走行位置を確認しハーモニックを用いて右冠動脈を剥離露出し広範囲にわたり受動した。心停止として主肺動脈から肺動脈弁輪を越えて右室流出路を切開した。右室圧負荷の原因は中心肺動脈と主肺動脈に補填したパッチの硬化退縮と、流出路を含む右室筋の著明な求心性肥大であった。右室圧を十分に減圧するためには長い右室切開が必要であり右冠動脈を潜って右室前壁を心尖方向に切開を延長し30mm sizer が通過する空間を確保し肥厚する VIF 筋を切除した。J-graft 中枢端を斜めに trimming し、graft の下に右冠動脈を潜らせる形で4-0プロリンを用いて右室流出路に縫着して血行再建した (Fig. 5)。人工心肺離脱は容易であり心電図上、虚血変化を認めず術中計

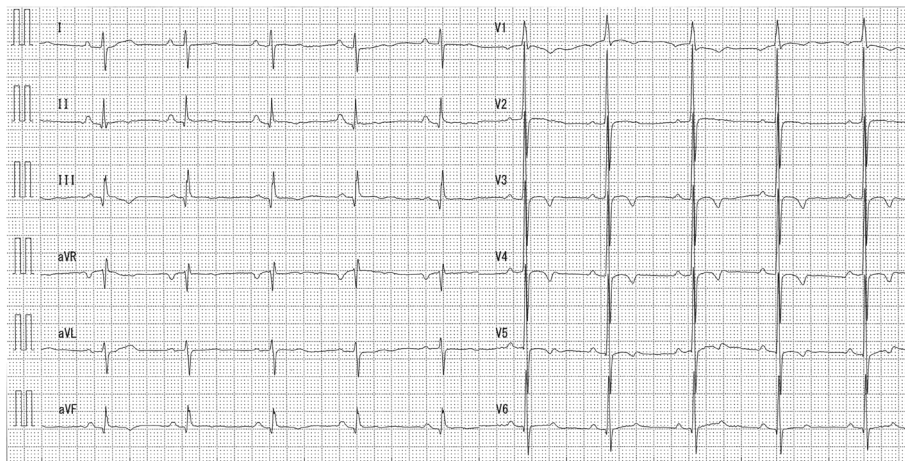


Fig. 3 Preoperative electrocardiogram showed a high R wave with an R/S ratio of greater than 1 in V1 lead indicating right ventricular hypertrophy.

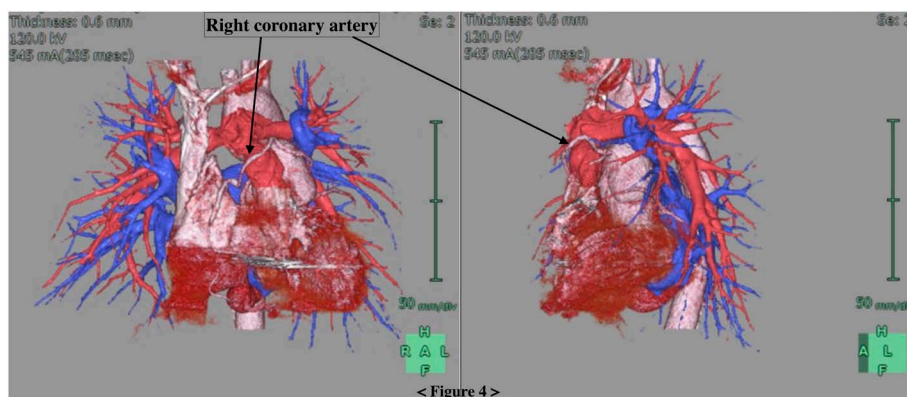


Fig. 4 Preoperative computed tomography showed the right ventricular outflow tract narrowing and pulmonary stenosis. A right coronary artery runs in front of the right ventricular outflow tract.

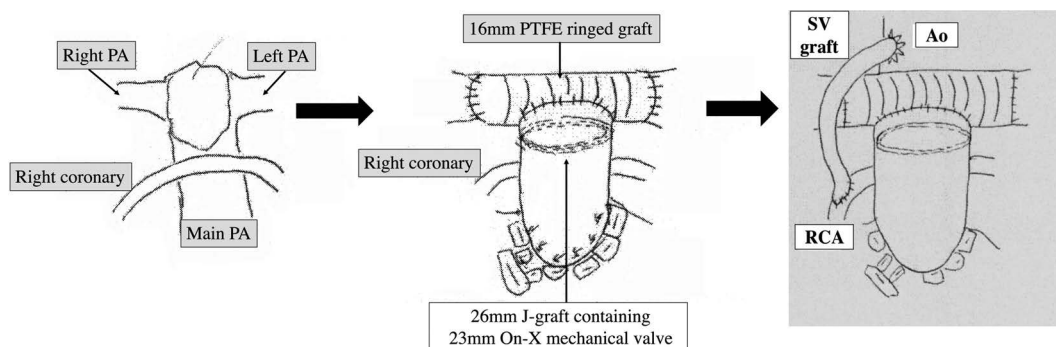


Fig. 5 Operative schema shows the right ventricular outflow tract obstruction. The central pulmonary artery was replaced with a 16mm ringed polytetrafluoroethylene graft, concomitant with RVOT reconstruction using a 26mm J-graft containing a 23mm ON-X mechanical valve. An urgent coronary bypass grafting to the right coronary was performed soon after the initial operation.

測した右室圧/体血圧比  $RV/LVp=0.5$  と右室減圧を確認し手術を終了した。体外循環時間428分であった。

【術後経過】

手術終了ICU 移動直後から心電図上 ST 低下を認めため緊急的に冠動脈造影を行ったところ、右冠動脈主幹部が人工弁によって前方から圧迫されて完全閉塞しており緊急冠動脈バイパス手術を施行した。大伏在静脈グラフトを右大腿から採取し、先ず中枢側は上行

大動脈の腕頭動脈基部に自動吻合器を使用してグラフトを吻合し、そのあと末梢側を右冠動脈本幹部に吻合し冠動脈バイパスを完成させた (Fig. 5)。その後の経過は順調であり、第38病日に軽快退院となった。

術後2年8ヶ月経過した時点でのカテーテル検査にて右室圧65/2 mmHg, 左室圧129/4 mmHg ( $RV/LVp=0.5$ ) であり、右冠動脈バイパスグラフトは良好に開存していた (Fig. 6)。現在、フルタイムワー

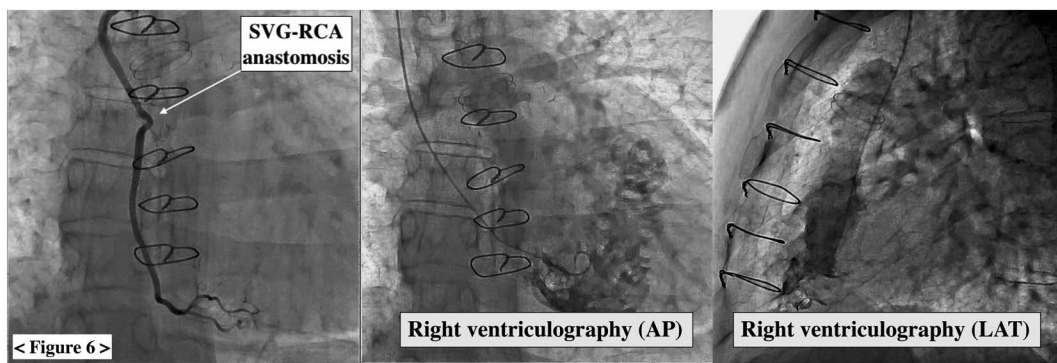


Fig. 6 Postoperative catheterization shows a patent saphenous vein graft to the right coronary artery, a newly created right ventricular outflow tract, and the central pulmonary artery.

クに従事している。

### III. 考察

完全大血管転位 (TGA) に対して1976年に大血管血流転換術 (arterial switch operation: ASO) が初めて報告<sup>2)</sup> されて40余年が経過し、手術成績の改善に伴って多くの症例が成人期を迎える時代となった。ASO 後遠隔期の続発症として大動脈弁閉鎖不全、大動脈基部拡大、冠動脈狭窄などの左心系の諸問題と共に、右室流出路狭窄、肺動脈狭窄など右心系の問題も多数報告されている<sup>3-6)</sup>。ASO 術後右室流出路狭窄は3~30%と比較的高頻度に認められる術後続発症であり<sup>7)</sup>、狭窄部位は肺動脈弁輪および弁下、弁上補填パッチ吻合部、左右末梢肺動脈に単独あるいは複合して発生する。狭窄の発生原因はLecompte法における大動脈後方からの圧迫と左右肺動脈の過伸展、再建に用いるパッチの肥厚・退縮、肺動脈弁輪部および吻合部の成長阻害、小口径の旧大動脈弁などが挙げられる。ASO 術後における肺動脈狭窄の発生はある程度不可避な合併症であり、その発生頻度は経年的に増加し狭窄の程度も進行する。

右室流出路狭窄に対する手術適応はガイドライン<sup>8)</sup> によると、①右心不全症状を伴う圧較差 $\geq 50$ mmHg あるいは右室圧/左室圧 $\geq 0.7$ とされ、②圧較差 $< 50$ mmHg、右室圧/左室圧 $< 0.7$ でも一側肺動脈狭窄による左右肺血流分布不均衡、挙児希望、或いは高度運動希望がある場合、または高度肺動脈弁逆流を伴うものとされる。本症例は術前カテーテルにて右室圧/左室圧比0.8と高値であるとともに職業が重労働であることを踏まえて手術適応を決定した。

経皮的バルーン拡大術は低侵襲的で繰り返し行える利点があるものの治療効果は限定的であり、特に本症例のような成人期再手術例では吻合部周囲の組織肥厚・硬化により無効であることが多く、また右冠動脈本幹が横切る右室流出路も拡大する必要があったため選択肢から除外した。

右冠動脈が右室流出路を横切る冠動脈形態を伴った右室流出路狭窄解除術として、①右室筋切除、②付加

的右室-肺動脈導管バイパスが報告されている<sup>9)</sup>。本症例では狭窄部位が右室流出路から肺動脈分岐部にかけて広範囲に及び、右室筋肥厚も全周性に発達し、肺動脈弁逆流も少なくないこと、更に右室前面と胸骨とのスペースが小さいこと、から右室筋切除や右室-肺動脈導管バイパスを付加する術式では十分な右室減圧が困難であると思われた。肺動脈の成長を考慮する必要がない年齢であり、機械弁を内包した人工血管を用いた右室流出路拡大再建、及び中心肺動脈の人工血管置換を併施することで十分な減圧効果が得られると考えられたが右室流出路を横走る右冠動脈本幹を越えた十分な右室切開が必要であるため、冠動脈へのバイパスを念頭に流出路切開を行った。右室と胸骨とのスペースが狭い本症例において人工弁を内包した26mmグラフトを流出路に留置したことで、胸骨に圧された硬い人工弁を介して右冠動脈が前方から圧迫されたため伏在静脈を用いたバイパスを併施することで対応した。

結果的には限定的な右室梗塞を招いたが、術後1ヶ月時のカテーテル検査にて右房圧11mmHg、右室拡張終期圧は12mmHgと許容範囲であり、術後2年8ヶ月で施行したカテーテルではRV/LVp=0.5と減圧されており、右冠動脈グラフトの開存は良好で右室機能は保たれているのはバイパスの恩恵と考えられた。

肺動脈弁位の人工弁置換には生体弁が多く施設で選択されている。一方、若年者へ生体弁置換はカルシウム代謝や免疫応答により早期に石灰化や弁機能不全を生じるとされ<sup>10)</sup>、対照的に機械弁の耐用年数は長く、男性であること、などから再手術の可能性がより少ない機械弁を提案し、患者の同意を得た。術後2年が経過し、ワーファリンにてPT-INRを2.0に管理し現在までのところ血栓形成や人工弁機能不全を認めず、NYHA1度で職場復帰している。

### IV. 結語

TGA に対しJatene 術後、複数の肺動脈狭窄解除術を行った30歳男性に対して、OnX 機械弁を内包し

た人工血管で右室流出路再建し, 16mm PTFE graft による中心肺動脈置換を行った。更に冠動脈形態が Shaher 4型で右室流出路前面を右冠動脈本幹が走行するため, 伏在静脈による右冠動脈バイパスを併施した。2年8ヶ月後のカテーテルにて RV/LVp=0.5, 右冠動脈バイパスは良好に開存し, 良好に経過している。

TGA に対する冠動脈バイパスを併施した右室流出路血行再建法の報告は稀であり, 成人期 TGA に対して有用な選択肢と考えられる。

## 利益相反

本論文について開示すべき利益相反 (COI) はない。

## 文 献

- 1) Marfaw F, Leenus A, Mbuagbaw L, et al. Outcomes after corrective surgery for congenital dextro-transposition of the arteries using the arterial switch technique: a scoping systematic review. *Syst Rev.* 2020; **9**: 231.
- 2) Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, et al. Anatomic correction of transposition of the great vessels. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1976; **72**: 364-70.
- 3) Oda S, Nakano T, Sugiura J, et al. Twenty-eight years' experience of arterial switch operation for transposition of the great arteries in a single institution. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2012; **42**: 674-9.
- 4) Koubský K, Gebauer R, Matejka T, et al. Long-term survival and freedom from coronary artery reintervention after arterial switch operation for transposition of the great arteries: a population-based nationwide study. *J Am Heart Assoc.* 2021; **10**: e020479.
- 5) Angeli E, Raisky O, Bonnet D, et al. Late reoperations after neonatal arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2008; **34**: 32-6.
- 6) Williams WG, McCrindle BW, Ashburn DA, et al. Outcomes of 829 neonates with complete transposition of the great arteries 12-17 years after repair. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2003; **24**: 1-9, discussion, 9-10.
- 7) Hovels-Gürich HH, Seghaye MC, Ma Q, et al. Long-term results of cardiac and general health status in children after neonatal arterial switch operation. *Ann Thorac Surg.* 2003; **75**: 935-43.
- 8) 市川路子. 日本成人先天性心疾患学会: 成人先天性心疾患ガイドライン (2017年改訂版) ~完全大血管転位動脈位血流転換後. 95-9.
- 9) Wetter J, Sinzobahamvya N, Blaszczyk HC, et al. Results of arterial switch operation for primary total correction of the Taussig-Bing anomaly. *Ann Thorac Surg.* 2004; **77**: 41-7, discussion, 47.
- 10) Jang W, Kim YJ, Choi K, et al. Mid-term results of bio-prosthetic pulmonary valve replacement in pulmonary regurgitation after tetralogy of Fallot repair. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2012; **42**: e1-8.

# A successful coronary artery bypass grafting for the right ventricular outflow tract reconstruction in an adult patient with Shaher type 4 transposition of the great arteries

Koji Nomura<sup>1)</sup>, Hideki Morita<sup>2)</sup>, Miki Kanoh<sup>3)</sup>, Shinya Ugaki<sup>1)</sup>,  
Toshikazu Shimizu<sup>1)</sup>, Kenji Hoshino<sup>4)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Cardiovascular Surgery, Saitama Children's Medical Center

<sup>2)</sup>Department of Cardiovascular Surgery, Saitama Red Cross Hospital

<sup>3)</sup>Department of Cardiology, Saitama Red Cross Hospital

<sup>4)</sup>Department of Pediatric Cardiology, Saitama Children's Medical Center

## Abstract

The arterial switch operation for transposition of the great arteries (TGA) is associated with postoperative right ventricular outflow tract (RVOT) obstructions such as supra valvular, valvular, and subvalvular pulmonary stenosis. Although many effective strategies for such stenosis have been reported, including catheter interventions and surgical interventions, none of them are effective for TGA accompanied by unique coronary anatomies such as Shaher types 3, 4, 5, 7 and 9, which involve the right coronary artery running in front of the RVOT.

Here, we report a successful surgical treatment for RVOT obstruction, which included an extensive replacement using a 26mm J-graft containing a 23mm On-X mechanical valve at the main pulmonary artery, and a 16mm ringed polytetrafluoroethylene graft at the central pulmonary artery, and a coronary artery bypass to the right coronary artery.

Key words : transposition of the great arteries, arterial switch operation, coronary artery bypass, right ventricular outflow tract reconstruction