



2015年4月27日

報道関係者各位

慶應義塾大学医学部

修正大血管転位症に対する大動脈移転術と心房内血流転換術による 完全ダブルスイッチ手術に国内で初めて成功

慶應義塾大学病院において、修正大血管転位症の12歳女児に対して、大動脈移転術と心房内血流転換術の組み合わせによる完全ダブルスイッチ手術(注1)が2014年11月28日、国内で初めて施行され、女児は先日、軽快退院しました。

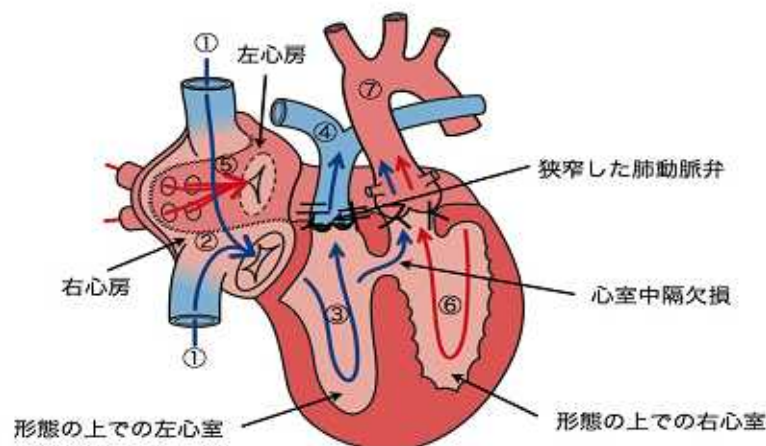
従来の術式はいずれも、数十年後に心不全などにより亡くなったり、生活の質が悪化したりすることが多かったのですが、今回の術式は非常に複雑で技術的難度が高い手術である反面、正常の心臓に匹敵する機能が得られ、生涯にわたり運動能力が高く保て、将来の妊娠出産も可能になることが期待できます。

この術式の報告は国内では初で、国外においても数例に限られています。今後は、この術式が日本でも魅力的な選択肢として位置づけられることが期待されます。

1. 背景

修正大血管転位症は先天性心疾患の中でも最も複雑なもので、発生頻度は全ての先天性心疾患の1%あまりとされています。多くの場合、心室中隔欠損と肺動脈弁狭窄が合併し、修復手術が行われます。正常な心臓の場合、血液は、上下大静脈-右心房-右心室-肺動脈-肺静脈-左心房-左心室-大動脈の順に流れますが、修正大血管転位症の場合は、左右の心室が入れ替わっているために、血流は 上下大静脈 - 右心房- 左心室- 肺動脈-肺静脈- 左心房- 右心室- 大動脈の順に流れます(図1)。

図1. 手術前の血液の流れ



赤矢印は酸素濃度の高い血流を、青矢印は低い血流を指します。

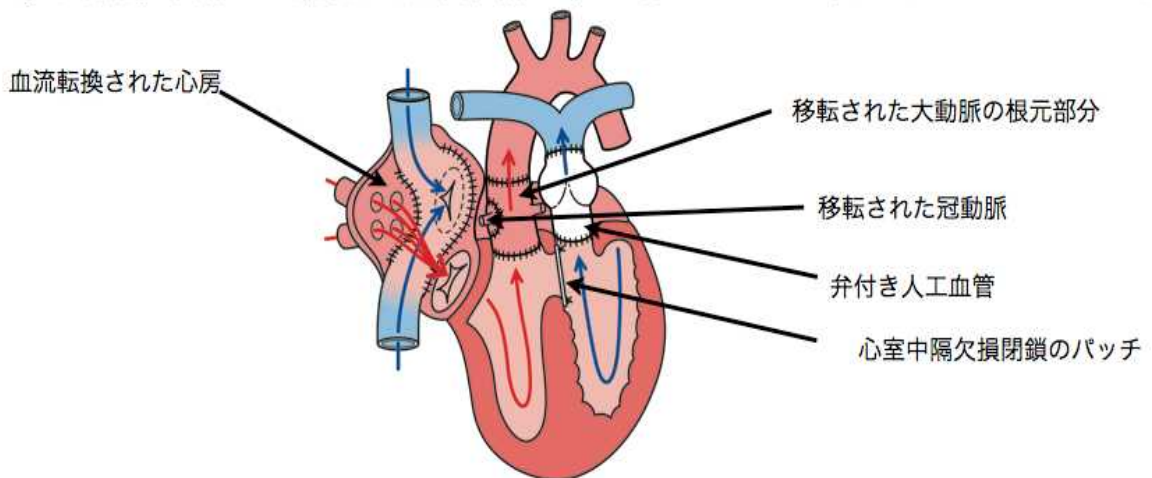
従来の術式として、フォンタン手術（注2）、生理学的修復術（注3）、ラステリ法（注4）と心房内血流転換術によるダブルスイッチ手術または心房内血流転換術を簡略化したセミダブルスイッチ手術（注5）などが行われてきましたが、いずれも数十年後までに心不全などにより亡くなったり、生活の質が悪化するなどの重大な難点がありました。

今回手術を行った女兒は、肺動脈弁狭窄の進行に伴ってチアノーゼ（注6）が悪化してきたため、これを改善する手術が必要になりました。慶應義塾大学医学部の先天性心疾患診療チームはご家族に対して従来の術式も含めた選択肢を示したところ、本術式がご家族により選択されました。今回の大動脈移転術と心房内血流転換術の組み合わせによる完全ダブルスイッチ術は、非常に複雑で技術的難度が高いことから手術リスクが高いというデメリットを持つ反面、正常心臓に匹敵する機能を目指す術式であることから、生涯にわたり高い運動能力が保て、将来の妊娠出産も可能になることが期待できるというメリットがあります。

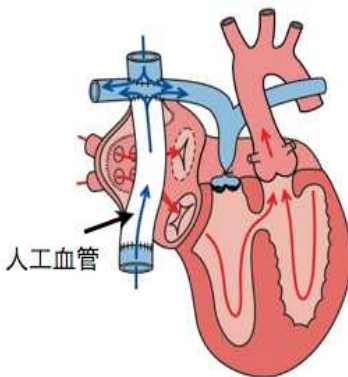
手術は、2014年11月28日に施行されました（図2）。

図2. 各々の修復手術後の血液の流れ

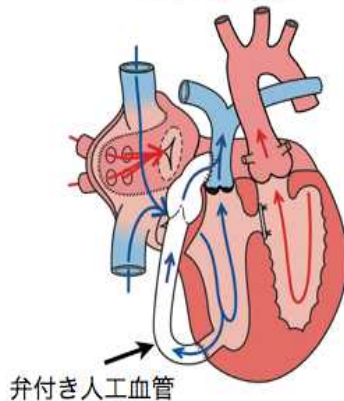
今回の手術（大動脈移転術と心房内血流転換術の組み合わせによる完全ダブルスイッチ手術）



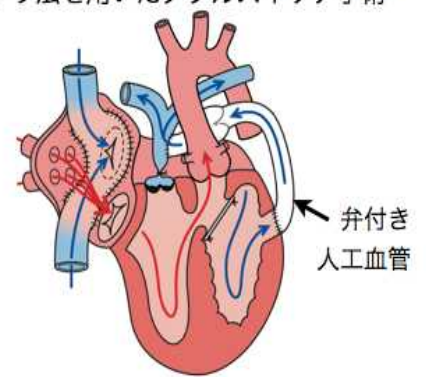
従来の手術①:
フォンタン手術



従来の手術②:
生理学的修復術



従来の手術③:
ラステリ法を用いたダブルスイッチ手術



赤矢印は酸素濃度の高い血流を、青矢印は低い血流を指します。

2. 手術の流れ

まずセニング法による心房内血流転換として、3層の心房壁縫合線を作成することにより心房内隔を立体的に新しく再構築し、上下大静脈からの血流が右心室に、肺静脈からの血流が左心室に還るようにしました。

次に大動脈を根元ごと心臓から切り取り、またその途中でも切断しました。

切り取った大動脈弁を含む大動脈根元部分のブロックを、左心室流出口の正面である元の肺動脈の根元の位置に移転させました。

この過程で2本ある冠動脈のうち1本を一旦大動脈から切り取って大動脈壁の別の位置に移植し直し、また大動脈根元部分のブロックは120°旋回させて切り離した大動脈と再縫合しました。次に人工パッチを用いて心室中隔欠損を閉鎖しました。

最後に、肺動脈を大動脈の前方に移転させて右心室と弁付き人工血管で接続しました。

これら一連の手術操作により、血流は正常心臓と同様に上下大静脈-右心房-右心室-肺動脈-肺静脈-左心房-左心室-大動脈の順に流れるようになり、かつ左右心室からの血液流出が直線状になりました。人工心肺時間は6時間半に及びましたが、術後経過中に補助循環装置などを必要とせず、手術後、チアノーゼは完全に消失しました。

この術式の過去の報告は国内では初で、国外においても数例に限られています。今回の手術により、今後はこの術式が日本でも魅力的な選択肢として位置づけられることが期待されます。

【用語解説】

(注1) 完全ダブルスイッチ手術

修正大血管転位症に対する解剖学的根治手術です。すなわち、大血管レベルで大動脈と肺動脈の血流をスイッチ(転換)すると同時に、心房レベルで左右心房の血流をスイッチする術式です。技術的難易度が大変高い手術です。

(注2) フォンタン手術

すべての全身から還ってくる静脈血流を直接肺動脈に接続する方法。元来は、右心室と左心室のいずれかが欠損しているかまたは非常に小さいために、事実上、肺と全身への循環を一つの心室が担っている単心室症に対して行われます。今回手術を行った女児のように、二つの心室がある場合であっても一つの心室として機能させます。静脈圧が上昇するのが欠点であり、運動能力が抑制され、数十年後の心不全や肝硬変のリスクも高く、将来の妊娠出産は非常に困難です。技術的には比較的容易な術式です。

(注3) 生理学的修復術

修正大血管転位の配列はそのままにして心室中隔欠損を閉鎖し、肺動脈弁狭窄を左心室と肺動脈間に弁付き人工血管などで再建して解除する方法です。右心室が体に血液を送る心室であり続けるために数十年後に右心室が機能不全を起こして亡くなる例が多く見られます。技術的難易度は中程度です。

(注4) ラステリ法

大血管転位症に対する術式で、大動脈の位置は変更せずに心室内で左心室から大動脈にのみ血液が流れるように仕切りを作成し、また右心室の流出口に大きな穴を開け、その穴と肺動脈を弁付き人工血管などで再建する方法です。単体の手術であっても20年生存率は60%未満と報告されています。特に、心室中隔欠損がそれほど大きくないか大動脈弁と離れている場合には、左心室からの血液流出が狭くなったり折れ曲がったりしてしまいます。技術的にも難度が比較的高いものです。

(注5) セミダブルスイッチ手術

心房内血流転換術を簡略化して下大静脈からの血流のみ右心室に誘導し、上大静脈は肺動脈と直接接続します。フォンタン手術と同様に、上半身のみ静脈圧が上昇するのが欠点で、長期的にも様々な合併症が危惧されます。技術的にも難度が比較的高いものです。

(注6) チアノーゼ

血液中の酸素濃度が低下して皮膚、爪床、口唇周囲などが青紫である状態を指します。

ご取材の際には、事前に下記までご一報くださいますようお願い申し上げます。

本リリースは文部科学記者会、科学記者会、厚生労働記者会、厚生日比谷クラブ、各社科学部等に送信させていただいております。

【本発表資料のお問い合わせ先】

慶應義塾大学外科学(心臓血管)教室
饗庭 了(あえば りょう) 准教授
TEL 03-5363-3804 FAX 03-5379-3034
E-mail: aebajp@gmail.com

【本リリースの発信元】

慶應義塾大学信濃町キャンパス総務課:吉岡、三船
〒160-8582 東京都新宿区信濃町3-5
TEL 03-5363-3611 FAX 03-5363-3612
E-mail: med-koho@adst.keio.ac.jp
<http://www.med.keio.ac.jp/>

日本経済新聞、読売新聞、産経新聞、日経産業新聞、茨城新聞、神奈川新聞、
信濃毎日新聞、静岡新聞、山口新聞 に掲載、NHKラジオにて放送