

# 大動脈絞窄を伴った Taussig-Bing 症候群の1例

東京女子医大小児科学教室 (主任 磯田仙三郎教授)

大学院学生 山 崎 香 栄 子  
ヤマ ザキ カ ヌ コ

講 師 草 川 三 治  
クサ カワ サン シ

(受付 昭和40年1月8日)

## I. 緒 言

Taussig と Bing<sup>1)</sup> は1949年に大動脈が右室に起始し、肺動脈が両心室に騎乗して太く、更に心室中隔欠損を有する症候群を記載した。この疾患は比較的稀な心奇型で現在に至るまで内外で約20数例に及んで報告されており<sup>2)~15)</sup>、多くは剖検例であるが、アンギオカルディオグラフィ、カテーテル法による診断が確立され、手術成功例も数例報告されている。

Taussig-Bing 症候群はその血行動態の上から大動脈絞窄、動脈管開存を合併している事が多く、われわれも Taussig-Bing 症候群に大動脈絞窄および動脈管開存を合併していた生後1カ月の男児の症例を経験した。

## II. 症 例

患児：1カ月男児

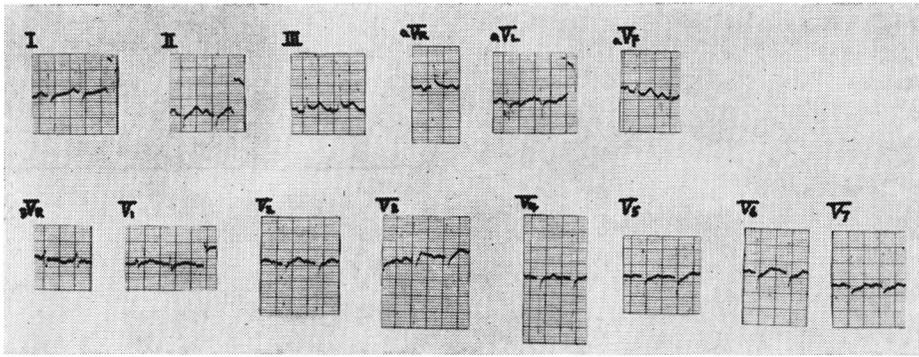
家族歴に異常なし。患児は第2子で、満期帝王切開分娩、分娩経過正常、生下時体重3300gであった。生下時より啼泣時の口唇のチアノーゼに気付いていた。人工栄養で1回80ccが最高で哺乳力の低下が見られる。来院の4日前より哺乳後1~2回/日の嘔吐が見られた。来院前日より嘔吐、嚔泣、呼吸困難、不眠が始まり、肺炎というこで昭和38年11月14日来院、入院した。

来院時所見および入院後の経過： 栄養状態不良、体重約3600g、浮腫なし、脈搏正、股動脈は

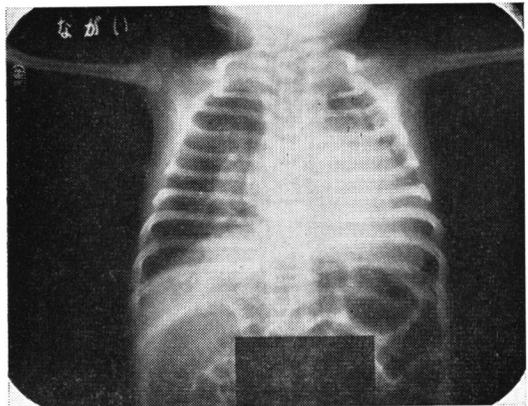
触知し難い。首を動かして呼吸し、体温36.5°C、顔貌やや苦悶状、顔色蒼白、口唇、四肢末端にチアノーゼはなし。胸壁に膨隆を認める。胸骨左縁の第Ⅲ~第Ⅳ肋間に最強点を有する全収縮期雑音があり、強度は Lewine III~IV 度である。第Ⅱ肺動脈音は亢進していた。腹部は平坦で、肝2横指、脾1横指触知、反射は正常であった。血圧はフラッシュ法にて上肢 104 mmHg、下肢86mmHgであった。

入院後以上の所見およびX線、心電図等から、大動脈絞窄および心室中隔欠損症による両室不全と考え、ジギタリス療法を開始し、同時に抗生物質療法を併用した。11月12日(入院後9日)ごろより肝は縮少の傾向をみたが、他の状態は入院時と殆んど変りなく経過した。また度々嚔泣し、チアノーゼが増強する呼吸困難の発作を起こすようになり、その頻度も増し、肺ラ音が出現して来た。11月26日(入院後13日)逆行性大動脈撮影を施行し、大動脈絞窄のあることを確めたが、右心カテーテル法は行わず、その他は確認できなかった。11月27日(入院後14日)肺ラ音増加し、一般状態悪化したため、副腎皮質ホルモンを使用した。11月29日(入院後16日)大動脈絞窄+心室中隔欠

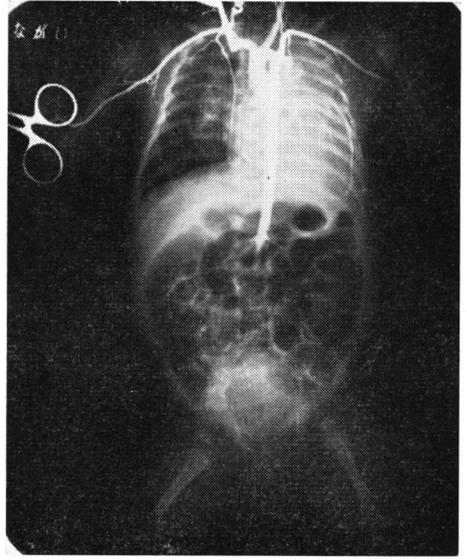
Kaeko YAMAZAKI, Sanji KUSAKAWA (Department of Pediatrics, Tokyo Women's Medical College): A case of Taussig-Bing syndrom associated with coarctation of aorta.



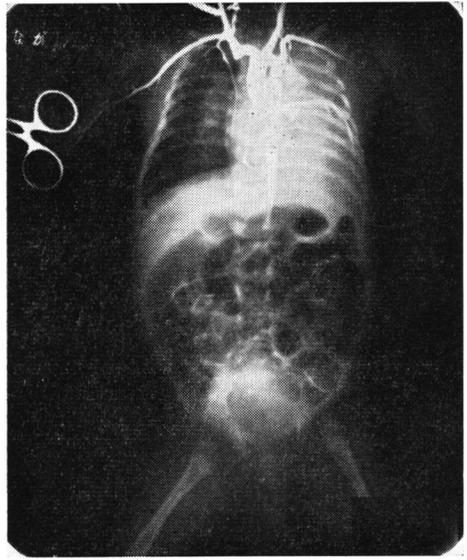
第1図 ECG 電気軸+90°, V<sub>3R</sub>~V<sub>4</sub>にかけてRS型でKatzのSign T波はV<sub>3R</sub>で陰性V<sub>1</sub>以下陽性 心電図診断：両室肥大



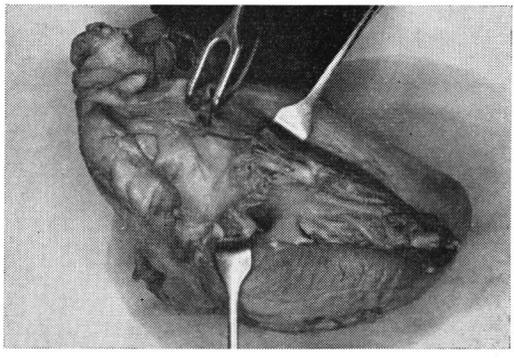
第2図 11月24日胸部前後像 心は左方に拡大著明 肺血流量の増加及び肺うっ血



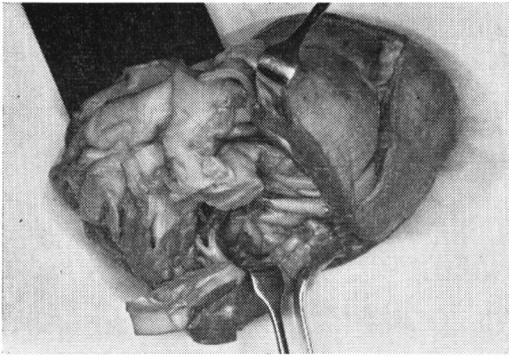
第4図 第3図の0.5秒後



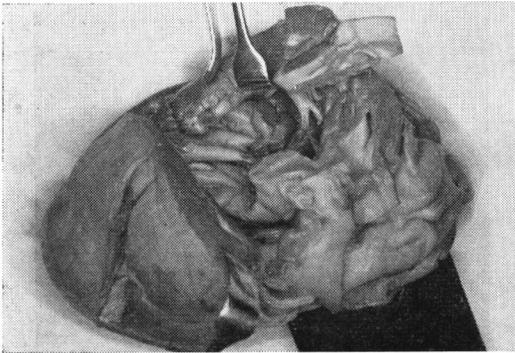
第3図 逆行性大動脈撮影で大動脈絞窄が認められる



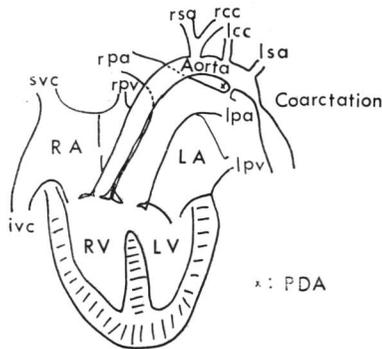
第5図 Taussig-Bing 症候群 左室側より心室中隔欠損をみる



第6図 Taussig-Bing 症候群 右室



第7図 Taussig-Bing 症候群



第8図 心臓内面模式図

心室中隔欠損にまたがって左室より肺動脈，右室より大動脈が出ている。大動脈狭窄，動脈管開存を有す。

RA : 右房	svc : 上大静脈	rsa : 右鎖骨下動脈
LA : 左房	ivc : 下大静脈	rcc : 右総頸動脈
RV : 右室	rpa : 右肺動脈	lsa : 左総頸動脈
LV : 左室	lpa : 左肺動脈	lcc : 左鎖骨下動脈
	rpv : 右肺静脈	
	lpv : 左肺静脈	

症の診断のもとに緊急手術の適応と考え、心研に転科、大動脈絞窄に対する切除吻合術および動脈管開存の結紮，切断術を行なったが術後すぐ死亡した。

検査成績：末梢血液；赤血球 435万，ヘモグロビン17.6g/dl，白血球8000，血清総タンパク7.05 g/dl，A/G 2.71，Na 139 mEq/l，K 6.0 mEq/l，Cl 9.4 mEq/l，硫酸亜鉛試験 3.0単位。ECG は（第1図）電気軸+90°，V<sub>3R</sub> から V<sub>4</sub> まで RS 型で Katz の sign，T 波は V<sub>3R</sub> で陰性，V<sub>1</sub> 以下陽性で，両室肥大の所見といえる。胸部レ線像は（11月24日）（第2図）心は左方に著明に拡大，肺血流量の増加と肺うつ血がみられ，逆行性大動脈撮影で大動脈絞窄が認められる（第3図）。

剖検診断（第5図，第6図，第7図，第8図）

#### 1) 心畸型

- a) 心室中隔欠損症（径約 1.2cm）
- b) 左方転移し騎乗位をとる肺動脈とその拡張，肥厚，完全に右室より流出する大動脈。
- c) 卵円孔開存（径約 5mm）
- d) 右室・房の拡張性肥大と，左室の肥大，左房の拡張。

2) 大動脈狭部狭窄に対する切除，吻合術，痕跡的動脈管開存の結紮，切断術，心のうの開放と前胸部の広汎血腫形成。

- 3) 著しい出血を伴う無気肺。
- 4) 肝・腎の湿潤，混濁。肝の血液分布差。
- 5) 左側の脳室壁の陳旧な出血性壊死。
- 6) 脾の充血
- 7) 脾の間質増加
- 8) 軽度の発育，栄養状態低下。

### III. 考 按

1) これまでの報告の主なるものは表1に示す如くである<sup>3)~15)</sup>。男女性別は24例中男13，女11例で，性による差はないようである。

2) 生存期間，他奇型の合併

診断は剖検によつて確定される事が多く，また最近では ACG，カテーテルにより生存中に診断される。しかし心疾患の存在に気付くのは何れも

表 1

報告者	発表 年度	初診時 年 令	性 別	転 帰		剖 検 診 断	臨 床 診 断
				死 亡	生 存		
Taussig	1949	5 才	♀	アングリオに引き続き 5才6ヵ月で死亡		大動脈絞窄 動脈管開存	Eisenmenger 複合奇型
Mossberger	1949	6 月	♂	入院後1ヵ月で心不全 で死亡		大動脈絞窄 動脈管開存	
Lev	1950	1 才	♂	呼吸器感染症にて死亡		.....	
Van Buchem	1950	12才	♀	手術死		卵円孔開存	
Martin	1952	9 才	♀	死亡		大動脈形成不全	
Meitagne	1953	6 才	♀	カテーテルの3日後 不明の昏睡で死亡		動脈管開存 大動脈形成不全	血管転移症
Maxwell	1954	4ヵ月	♂	6ヵ月, 気道感染で 死亡		大動脈絞窄 動脈管開存	
		3 才			生 存		
Azevedo.	1956	6 才	♂		生 存		
		5 才	♂		生 存		
Chiechi	1956	3 月	♂	入院後3週にて死亡		大動脈絞窄	
		10週	♂	入院後2週にて肺水腫 にて死亡		動脈管開存 大動脈形成不全	
		2 月	♂	入院後1ヵ月にて肺 水腫で死亡		大動脈絞窄	
		1年9月	♀	10週後に死亡		大動脈絞窄 動脈管開存	
Bock	1957	6 才	♀		生 存		Taussig Bing 症候 群 肺動脈狭窄
Campbell	1958	4 才	♀	30才迄生存し突然死 亡した			
Honick	1962	1 才	♀	手術死		動脈管開存 大動脈絞窄	
		4 才	♀		現在 5 才全く正常		Taussig Bing 症候 群 動脈管開存
		6 週	♂	7 週で心臓死		大動脈絞窄	
		6 週	♂	6 週で心臓死		大動脈絞窄 動脈管開存 卵円孔開存	
		7 週	♂		人工的肺動脈狭窄 作成術の後生存		大動脈絞, 窄動脈管 開存, 卵円孔開存
	8 週	♂		“			
Takita	1962	出生 直後	♀	生後1時間26分で死 亡			
Gutheil	1963	4 才	♀	脳膿瘍で死亡			極端な大動脈右型の フアローと単心室
Yamazaki	1964	1ヵ月	♂	手術後死亡		大動脈絞窄 動脈管開存	大動脈絞窄十心室中 隔欠損

早く, 出生直後のチアノーゼによるものが多い。  
生存期間はこれまでの報告によれば最も短いもの  
が1時間26分で最短<sup>14)</sup>で最高は30才<sup>12)</sup>である。文  
献25例の平均では初診時年令が約2才10ヵ月であ

るから, 生存期間の平均もほぼ同じくらいである  
と考えられる。他奇型との合併は大動脈絞窄な  
いし形成不全で, 文献24例中14例<sup>1)3)6)7)8)10)13)</sup>に  
合併しているが, いずれも剖検で確かめられてい

る。また大動脈絞窄があるために血行動態の上から動脈管開存のあることが多く、先に述べた14例中10例<sup>13)7)8)10)13)</sup>に動脈管が開存していた。またこの中2例<sup>13)</sup>は卵円孔開存をも伴っていた。Taussig-Bing 症候群に卵円孔開存のみを伴っていたものが1例<sup>5)</sup>ある。他は臨床診断で肺動脈狭窄<sup>11)</sup>、動脈管開存<sup>13)</sup>の合併が1例ずつある。

### 3) 症状と診断

出生直後より、或いはやや遅れて出現するチアノーゼ、発育不良、呼吸困難、太鼓撻指は殆ど全例にみられる。発育も不良なものも多く、良好と記載されるものは25例中2例に過ぎず、1例は現在まで生存中のもの<sup>9)</sup>、他は30才まで生存した例<sup>12)</sup>である。

心雑音は殆ど全例において前胸部の全収縮期雑音、強度はⅡ～Ⅲ度で、心室中隔欠損に原因するものと思われる。心雑音が欠如しⅡ音の亢進のみ認められるものが2例<sup>9)</sup>ある。

血液濃縮は中等度である。Taussig<sup>1)</sup>の報告した例はHb 23.5 g/dl, Ht 77%といずれも最高値を示すが、文献によればHbは17例の平均で15 g/dl, Htは9例で約46%であった。

心電図に示される所見は、右軸偏位、右室肥大が最も多く、これに左房肥大、左室肥大の加わった例もある。

レ線像では心拡大、左第Ⅱ弓の膨隆、肺血管陰影増強、肺血流うつ血が見られる。肺動脈狭窄を伴う例では肺動脈搏動が見られない。

ACGは重要な診断の手掛りとなる。造影剤が右心室から大動脈と肺動脈に同時に送出され、もし左心からの造影が行なわれれば肺動脈のみが造影される。また心臓カテーテル法では肺動脈血の方が大動脈血或いは末梢動脈血より酸素飽和度が高いことが特徴である。

これまでの報告でアンギオ施行例9例、カテーテル11例があるが、両者或いは一方で診断し、剖検で確かめたものは7例ある。

4) 死因は第1表に示した如くであるが、手術例は人工的肺動脈狭窄作成術を行なつて成功したもの2例、手術死<sup>5)13)</sup>3例であり、アンギオ、カテーテル法に引き続く死亡もある事は注意する必

要がある。

本例では臨床診断は心室中隔欠損+大動脈絞窄であつたが、剖検の結果第8図に示す如く、Taussig-Bing 症候群に大動脈絞窄、痕跡的動脈管開存のあつた例である。状態が悪く、逆行性大動脈撮影のみを行ない、大動脈絞窄を確認するだけしかできなかつたのは残念であつた。

本例のように幼若乳児期に心不全を起こして来院する症例は非常に重症のものが多く、また股動脈の脈搏が殆ど触れず、上肢では大きな緊張度の強い脈搏を触れえたことから大動脈絞窄の診断を、更に雑音、心電図、レ線所見から心室中隔欠損の診断を下したものであるが、心不全も完全にはとれず、カテーテル法は行なわなかつたのであるが、本来ならば、カテーテル法、同時に行なうシネアンギオグラフィーにより、右室からの造影、更に肺動脈にカテーテルの先端をおいて左心系をよりよく見るというような方法を行なえば、術前に完全な診断がついたと思われる。それについても痛感させられるのは早期診断の必要性である。本例は生後1カ月で、従来のものに比べれば早く来院した方であるが、既に心不全が可成り進行してからであつた。

股動脈の脈搏も心不全を起こしていると、上膊動脈との差がつかみ難い場合もあり、この所見さえはつきりつかむことができれば大動脈絞窄の診断がつくのであるから、心疾患の疑をもつた時は必ず股動脈をふれる習慣を一般医の人がもつて貰いたいものである。心不全がこれ程進行しない早期の場合なら本例の診断もはつきりしたであろうし、人工的肺動脈狭窄作成術も考えられたかもしれない。本例は既に肺動脈高血圧があり、それまで大動脈絞窄があることにより一応とれていた左右のバランスは生後1カ月で既に崩れ、心不全を招き、そこで手術を行なつて急激な血流動態の変動をみたため、それに耐えることができず肺出血、更に進んだ心不全によつて死亡したものと考えられる。

## IV. 結 語

1カ月男児で、心不全を起こして入院し、臨床的に大動脈絞窄+心室中隔欠損症であつたが、心

不全増強し，緊急手術の後死亡し，剖検により Taussig-Bing 症候群に大動脈絞窄および動脈管開存を有していた症例を報告した。

恩師磯田教授の御指導御校閲を深謝致します。また病理学教室の御教示に深謝致します。

文 献

- 1) **Taussig, H.B. & R.J. Bing:** Amer Heart J 37 551 (1949)
- 2) **Fontana, R.S. & J.E. Edwards:** Congenital cardiac disease A Review of 357 cases studied pathologically. W.B. Saunders CO (1962)
- 3) **Mossberger, J.I.:** Amer J Dis Child 78 28 (1949)
- 4) **Lev, M. & B.W. Volk:** Bull Internat AM Museums 31 54 (1950) (文献10より引用)
- 5) **Van Buchem, F.S.P., J.L. Van Weisman and N.G.M. Orië:** Acta Med Scand 137 66 (1950) (文献10より引用)
- 6) **Martin J.A. & B.M. Lewis:** Amer Heart J 43 621 (1952)
- 7) **Meitann, C., M. Durand, R. Guillemot and R. Heim. de Balsac:** Acta Cardiol 8 76 (1953) (文献10より引用)
- 8) **Maxwell, G.G. & C.W. Crumpton:** Amer J Med 17 578 (1954)
- 9) **Azevedo, A.de C., A.N. Toledo, A.A. De Calvalho and R. Roubach:** Amer Heart J 52 249 (1956)
- 10) **Chiechi, M.A.:** Amer J Med 22 234(1957)
- 11) **Bock, K.D. Michel and M. Herbst:** Mschr Kinderh 105 219 (1957)
- 12) **Campbell, M. & R.E. Hudson:** Gmjo Hosp Rep Lond. 10714 (1958)
- 13) **Honick, G.L., G.G. Cayler, G.R. Williams and W.E. Jacques:** Amer J Cardiol 10 166 (1962)
- 14) **Takita, T. and K.Kikuta:** 日産婦会誌 14 1125 (1962)
- 15) **Gutheil, H. & H.Breining** Z Kreislaufforsch 52 649 (1963)