

## ファロー四徴症に合併した左肺動脈欠損，肺動脈弁欠損の1手術例

(平成10年6月16日受付)

(平成11年2月3日受理)

宗像水光会総合病院心臓血管外科，聖マリア病院心臓血管外科<sup>1)</sup>

同 小児循環器科<sup>2)</sup>，久留米大学外科<sup>3)</sup>

田中 攻 熊手 宗隆<sup>1)</sup> 安永 弘<sup>1)</sup> 江頭 有朋<sup>1)</sup>  
藤堂 景茂<sup>1)</sup> 高木 純一<sup>2)</sup> 衛藤 元寿<sup>2)</sup> 川良 武美<sup>3)</sup>

**key words** : ファロー四徴症，一側肺動脈欠損症，肺動脈弁欠損症，CATCH 22

### 要 旨

1歳6カ月，男児である。出生直後に心雑音を指摘された。心臓エコー検査，心臓カテーテル検査，肺血流シンチ検査を行った結果，左肺動脈欠損症を伴うファロー四徴症と診断した。また術中に肺動脈弁欠損症の合併も認めた。一側肺動脈欠損症や肺動脈弁欠損症はファロー四徴症に合併することが多く，その病態形成には頭部神経堤細胞の遊走異常が関与している。ファロー四徴症に合併した場合，その根治手術の成績は不良である。自験例では心室中隔欠損閉鎖術と右室流出路形成術を行い，左肺動脈を再建しなかったが，術後の経過は良好であり，何ら合併症もなく軽快退院した。10カ月後の心臓カテーテル検査では軽度の肺高血圧症を残したものの，右肺動脈の発育と左室機能の改善を認めた。しかし，根治手術で欠損側肺動脈の再建を行うべきか否かについては議論の余地があり，今後さらに厳重な経過観察が必要である。

### はじめに

一側肺動脈欠損症は稀な疾患であり，1868年に Fraentzel<sup>1)</sup>が最初に報告した。単独発生も見られるが，多くは他の心内奇形を合併し，なかでもファロー四徴症(TOF)が最も多い。一側肺動脈欠損症を合併したTOFは，根治手術後の肺高血圧症，肺動脈弁閉鎖不全症，右心不全などの問題があり，その手術成績は不良と報告されている。今回，左肺動脈欠損症と肺動脈弁欠損症を合併したTOFに対して根治手術を行い，良好な結果を得た。本症の発生や手術成績を中心に，文献的考察を加えて報告する。

### 症 例

症例：1歳6カ月，男児。

主訴：心雑音。

現病歴：42週と1日で出生した。出生直後に心雑音

を指摘され，当院の新生児センターに入院した。心臓エコー検査の結果TOFと診断し，体重10kgをめどに根治手術を行うことにした。1996年11月に手術を目的として入院した。

現症：身長は80.6cm，体重は11.2kgであり，口唇と四肢末梢に軽度のチアノーゼを認めたが，心不全の兆候はなかった。また顔貌異常や口蓋裂の合併，知能発達障害はなく，血液生化学検査も正常であった。

胸部レントゲン写真：CTRは53%で典型的な木靴型を呈し，左肺の肺血管陰影は右肺に比べて減少していた(図1)。

心臓エコー検査：左心室の拡張期径は22mm，収縮期径は12mmで，駆出率は82%であった。大動脈のoverrideは50%であり，心室中隔欠損症(VSD)は直径10mm，肺動脈にはinfundibular及びvalvular stenosisを認めた。主肺動脈と右心室の圧較差は計測上65mmHgであった。右肺動脈は末梢まで描出できたが，左肺動脈は欠損していた。

心臓カテーテル検査：右室圧と左室圧はともに100

別刷請求先：(〒811 3207)福岡県宗像郡福岡町大字上西郷341 1  
宗像水光会総合病院心臓血管外科

田中 攻

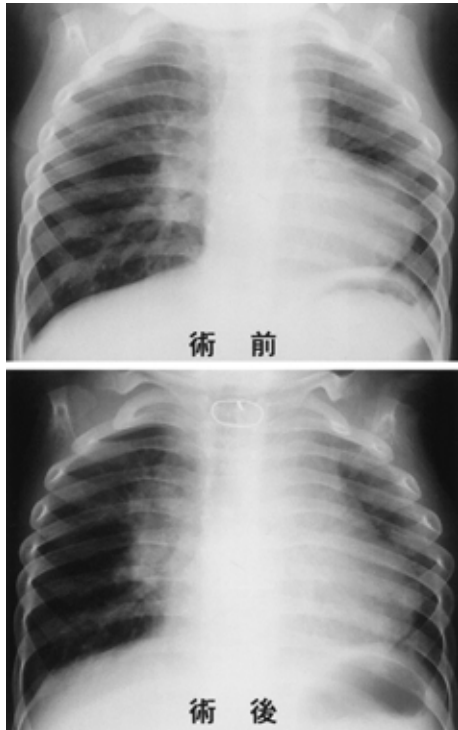


図1 術前・術後の胸部レントゲン写真.

表1 術前・術後の心臓カテーテル検査

| 部 位  | mmHg( mean )         |                      |
|------|----------------------|----------------------|
|      | 術 前<br>(1996/Jun/20) | 術 後<br>(1997/Sep/11) |
| 右心房  | (7)                  | (10)                 |
| 右心室  | 100/10               | 44/13                |
| 主肺動脈 |                      | 41/10(10)            |
| 右肺動脈 |                      | 40/11(19)            |
| 左心室  | 100/8                | 83/16                |
| 大動脈  | 100/50(70)           | 85/45(63)            |

mmHg の等圧であり、大動脈圧は 100/50(70)mmHg で、大動脈と左心室には圧較差を認めなかった(表1)。右室造影では、右室流出路が径 3.3 mm、主肺動脈が径 7 mm に対し、右肺動脈の径は 28 mm と拡大していた。左肺動脈は全く造影されず、大動脈造影でも、左肺動脈への側副血行は認めなかった(図2, 図3)。左肺静脈の楔入造影は行っていない。計算上、LVEDVI は 34.5 ml/m<sup>2</sup> で左室の発育はいま一つであったが、PA index は 1363 で右肺動脈の発育は充分と判断した。

肺血流シンチ検査(<sup>99m</sup>Tc-MAA): MAA の左肺への

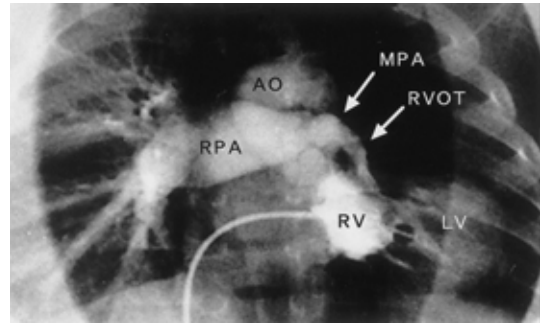


図2 術前の右室造影所見.

LV: 左心室, AO: 大動脈, RV: 右心室, RVOT: 右室流出路, MPA: 主肺動脈, RPA: 右肺動脈

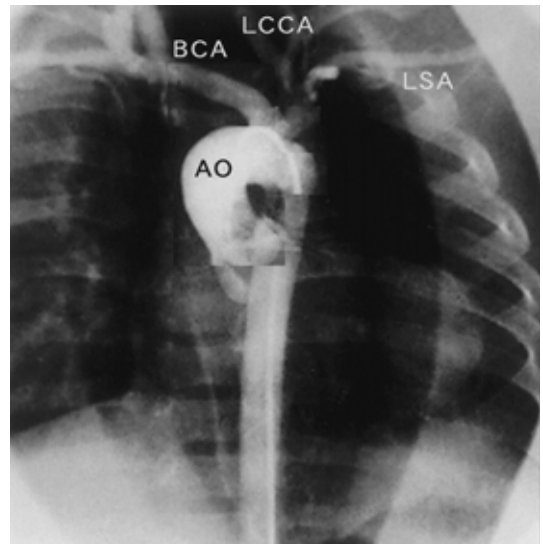


図3 術前の大動脈造影所見.

AO: 大動脈, BCA: 腕頭動脈, LCCA: 左総頸動脈, LSA: 左鎖骨下動脈

集積が全体的に低下し、左肺の総集積数は右肺の 10 分の 1 であった(図4)。

以上の所見から、左肺動脈欠損症を伴う TOF と診断し、1996 年 11 月 18 日に手術を行った。

手術所見: 中等度低体温, 体外循環下に手術を行った。肺動脈の周囲を剥離し検索したが、主肺動脈はそのまま右肺動脈へとつながり、左肺動脈は完全に欠損していた。心停止とし、右室流出路から主肺動脈にかけて transannular incision を加えた。主肺動脈と思われた部位は右室心筋からなり、肺動脈弁はさらに高位(通常左右 PA が分岐すると思われる部位)に位置して

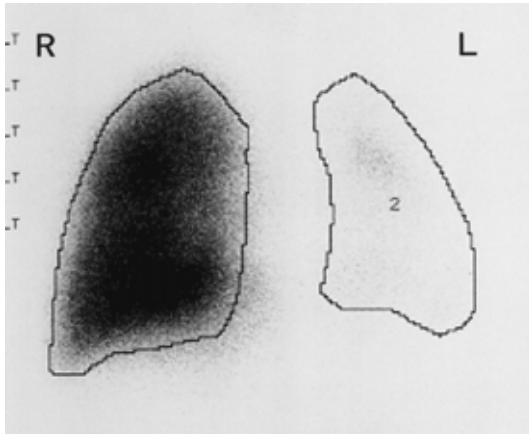


図4 術前の肺血流シンチ ( $^{99m}\text{Tc-MMA}$ ) 所見.

いた。しかし、肺動脈弁の cusp は低形成で commissure も不明瞭であり、全周性の線維性結合組織が堤防状にわずかに隆起しているだけであり、肺動脈弁欠損症も合併していた。incision をさらに右肺動脈へ延長し、肺動脈弁の隆起に数力所長軸方向の割を入れ、右室流出路の心筋を可能な限り切除した。VSD は  $9 \times 9$  mm の大きさで perimembranous outlet type であり、Dacron patch を用いて閉鎖した。右室流出路は monocusped MVOP patch を用いて、肺動脈弁輪径が 12 mm (Z value=0) となるように再建した。体外循環からの離脱時、左側開胸とし左肺を観察した。左肺は正常に比べて含気量が少なく実質臓器様であり、色も蒼白であった。体外循環からの離脱は容易で、問題なく手術を終了した。

術後経過：術後の右心不全が危惧されたが、手術翌日には人工呼吸器から離脱可能であり、カテコラミンも術後3日で中止した。その後は何ら合併症もなく経過し、1カ月後に軽快退院した。1997年9月11日に術後の心臓カテーテル検査を行った。右室圧は  $44/13$  mmHg まで低下しており、肺動脈と右心室の圧較差は改善していた(表1)。右室造影では、右室流出路から主肺動脈にかけて十分に拡大されており、右肺動脈径は 37.5 mm、PA index は 1975 であった(図5)。LVEDVI も  $64.3 \text{ ml/m}^2$  に増加していた。

### 考 察

病態形成：一側肺動脈欠損症は、右室から主肺動脈を経て片側の肺動脈にのみつながり、反対側の肺動脈が臨床的に認められない先天性心疾患と定義される。肺門部から末梢の肺動脈は低形成ながら存在するの

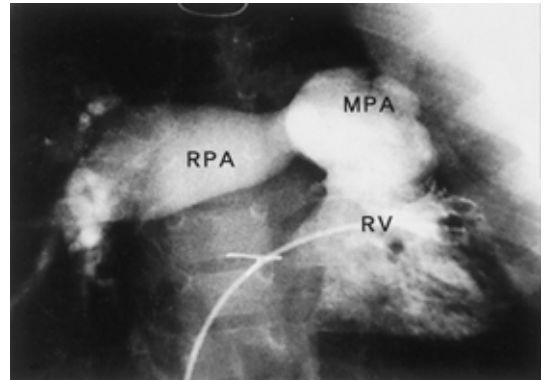


図5 術後の右室造影所見。

RV：右心室，MPA：主肺動脈，RPA：右肺動脈

で、正確には肺動脈近位部欠損症である<sup>2)</sup>。本症は他の心血管奇形を合併することが多く、59%<sup>3)</sup>ないしは65%<sup>4)</sup>と言われている。また合併心奇形のなかでは TOF が最も多く、33%<sup>4)</sup>から 37%<sup>3)</sup>の頻度で認められる。しかも、Nagao らが TOF 161 例のうち 2.5% に一側肺動脈欠損症を合併し、すべて左側肺動脈欠損症であったと述べているように<sup>5)</sup>、TOF に合併した場合、ほとんどは左肺動脈欠損であるが、稀に右肺動脈欠損を伴っている<sup>3)</sup>。

また、肺動脈弁欠損症は弁欠損のタイプが、1) complete absence, 2) ridge formation, 3) partial absence の3種類ある。本症も単独のことは稀で大部分が TOF に合併し、その際は 2) ないしは 3) のタイプを示すとされている<sup>6)</sup>。自験例は 2) のタイプと考えられた。

一側肺動脈欠損症や肺動脈弁欠損症の発生に関しては、かつては各々単独に形態学的な説明が試みられてきた<sup>7)-9)</sup>。しかし、1980年代に入って、分子細胞遺伝学の進歩により、各種の先天性心疾患の成因が遺伝子レベルで解明されつつある。なかでも CATCH 22 (22q11.2 欠失症候群) は TOF を主体とした円錐動脈幹領域の心奇形群において、病因の一つであることが判明した<sup>10)</sup>。一方、Kirby らにより鶏胚において頭部神経堤細胞の遊走異常が CATCH 22 類似の心奇形群を引き起こしていることが明らかになった<sup>11)</sup>。このことから、これらの心奇形群の病態形成には頭部神経堤細胞の遊走異常が関与しており、その一因として CATCH 22 が考えられている。しかし、頭部神経堤細胞の遊走異常は種々の薬物でも誘発されることが観察されており、CATCH 22 以外にも何らかの誘発因子が存在していることが予想される。1980年以前の報告例を見る

と, CATCH 22 に特徴的な顔貌異常や口蓋裂などに關する記載がなく, これらの症例が CATCH 22 であったかどうかは不明である。また, 自験例でも顔貌異常や口蓋裂, 知能発達障害などを認めず, 術前の評価は CATCH 22 ではないと判断した。術後に FISH 法による遺伝子検査を追加したが, 染色体 22 q 11.2 の部分欠失は認めなかった。今後さらに症例を重ねることで, 本疾患における病態形成の全容が解明されるものと期待される。

手術成績: 一側肺動脈欠損症を合併した TOF に対する根治手術の報告例は少ない<sup>12)-20)</sup>。Goldsmith によると, 術式が判明している 41 例のうち根治手術を行ったのは 24 例で, そのうち 5 例が死亡した。生存している 19 例でも, その半数は肺高血圧症や肺動脈弁閉鎖不全症を来し, 術後経過は不良であったと述べている<sup>15)</sup>。Turinetti らの集計では, 根治手術を受けた 20 例のうち 14 例が死亡したと述べている<sup>16)</sup>。

本邦における根治手術の成功例は, 鬼頭ら<sup>17)</sup>の報告が最初であり, その後中津ら<sup>18)</sup>, 道井ら<sup>19)</sup>が報告した。いずれも, TOF に対する根治手術のみを行い, 欠損側の肺動脈再建術は行っていないが, はたして欠損側の肺動脈再建術が必要かどうかは, まだ結論は出ていない。鬼頭ら<sup>17)</sup>は, 人工血管を用いれば技術的には可能であったとしながらも, 生来欠損側の肺血流量は著明に減少しており, このような病的肺に血流を再開した場合に肺血流の均等分布が得られるのか, また十分なガス交換能が得られるのかは疑問であると述べた。また健側肺についても, 根治手術を行うことで術後多量の血液が流れ出すため, 将来肺血管抵抗が増大し肺高血圧症を来す恐れがあると問題提起した。中津ら<sup>18)</sup>, 道井ら<sup>19)</sup>は, 術前の評価で健側肺動脈が十分に發育していれば, 根治手術は可能であるとし, 術後も健側肺のみで血流を受けることができると述べた。中津らの症例では術後に軽度の右心不全を認めているが, 3 例とも肺高血圧症は来さず, 術後経過は良好であった。

自験例も根治手術のみを行い, 欠損側の肺動脈再建術は行わなかった。これは PA index から判断して, 健側肺動脈が十分に發育していたことと, 術中に再建可能な肺動脈が見つからなかったことが理由である。幸いに手術直後には右心不全を生じておらず, 軽度の肺高血圧症を残したものの肺動脈弁閉鎖不全症も軽度で, 経過は良好であった。しかし, 体の発達にともない肺動脈も更に太くなる必要があり, 将来, 欠損側肺動脈の再建術を考慮する時期が来る可能性も否定でき

ない<sup>17)</sup>。今後も嚴重な経過観察が必要であろう。

## 結 論

一側肺動脈欠損症と肺動脈弁欠損症を合併した TOF の 1 例を報告した。一般的には, 根治手術後の肺高血圧症, 肺動脈弁閉鎖不全症, 右心不全などの問題があり, その手術成績は不良とされているが, 幸いに術後経過は良好であった。

## 文 献

- 1) Fraentzel O : Ein Fall von abnormer Communication der Aorta mit der Arteria pulmonalis. Arch Path Anat 1868 ; 43 : 420 426
- 2) 高尾篤良, 門間和夫, 中澤 誠, 中西敏雄 : 臨床発達心臓病学, 改訂 2 版, 東京, 中外医学社, 1997 : 528 530
- 3) Pool PE, Vogel JHK, Blount Jr SG : Congenital unilateral absence of a pulmonary artery. The importance of flow in pulmonary hypertension. Am J Cardiol 1962 ; 10 : 706 732
- 4) 島崎千尋, 唐原 優, 辻 康裕, 古川啓三, 松久保晴生, 渡辺俊光, 遠藤直人, 松浦 徹, 伊地知浜夫, 石井 靖, 浅井信明 : 右側大動脈弓を伴った先天性左肺動脈欠損症の 1 例. 内科 1979 ; 44 : 313 316
- 5) Nagao GI, Daoud GI, McAdams AJ, Schwartz DC, Kaplan S : Cardiovascular anomalies associated with tetralogy of Fallot. Am J Cardiol 1967 ; 20 : 206 215
- 6) 高尾篤良, 門間和夫, 中澤 誠, 中西敏雄 : 臨床発達心臓病学, 改訂 2 版, 東京, 中外医学社, 1997 : 521 523
- 7) Cucci CE, Doyle EF, Lewis Jr EW : Absence of a primary division of the pulmonary trunk. An ontogenetic theory. Circulation 1964 ; 29 : 124 131
- 8) Bremer JL : On the origin of the pulmonary arteries in mammals. Anat Rec 1909 ; 3 : 334 340
- 9) Emanuel RW, Pattinson JN : Absence of the left pulmonary artery in Fallot's tetralogy. Brit Heart J 1956 ; 18 : 289 295
- 10) 高尾篤良, 門間和夫, 中澤 誠, 中西敏雄 : 臨床発達心臓病学, 改訂 2 版, 東京, 中外医学社, 1997 : 92 102
- 11) Kirby ML, Waldo KL : Role of neural crest in congenital heart disease. Circulation 1990 ; 82 : 332 340
- 12) Bjork VO, Lodin H, Michaelsson M : Fallot's anomaly with peripheral pulmonary artery malformations. J Thorac Cardiovasc Surg 1963 ; 45 : 764 774
- 13) Kirklin JW, Wallace RB, McGoon DC, DuShane JW : Early and late results after intracardiac re-

- pair of tetralogy of Fallot. 5-year review of 337 patients. *Ann Surg* 1965 ; 162 : 578 589
- 14) Williams GD, Dungan WT, Campbell GS : Surgical treatment of tetralogy of Fallot with unilateral absence of a pulmonary artery. *Ann Thorac Surg* 1972 ; 14 : 483 493
- 15) Goldsmith M, Farina MA, Shafer RM : Tetralogy of Fallot with atresia of the left pulmonary artery. Surgical repair using a homograft aortic valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1975 ; 69 : 458 466
- 16) Turinnetto B, Coli G, Donati A, Galli R, Mikus P, Pierangeli A : Absent right pulmonary artery complicating tetralogy of Fallot. *J Cardiovasc Surg* 1975 ; 16 : 322 326
- 17) 鬼頭義次, 西崎 宏, 山本善護, 深田隆三, 加藤稔, 北野 馨, 中島邦也, 伊豆蔵豊大 : 先天性左側肺動脈欠損症を伴った Fallot 四徴症の根治手術. *胸部外科* 1972 ; 25 : 659 664
- 18) 中津忠則, 吉田哲也, 林 弘治, 坂東正章, 中井義廣, 片岡善彦 : 左肺動脈欠損と単冠動脈を伴ったファロー四徴症の1治験例. *小児科診療* 1987 ; 50 : 1211 1215
- 19) 道井洋吏, 安部十三夫, 森川雅之, 浅井康文, 杉木健司, 小松作蔵 : 左肺動脈欠損を伴うファロー四徴症に対する一期的根治術の一例. *北外誌* 1988 ; 33 : 201 204
- 20) 岸 一夫, 勝原幾視子, 蛭名勝仁, 斎藤洋子, 平塚博男 : ファロー四徴症における左肺動脈欠損症の1例. *呼吸と循環* 1966 ; 14 : 607 611

### A Case Report of Surgical Correction of Tetralogy of Fallot Associated with Absence of the Left Pulmonary Artery and Pulmonary Valve

Ko Tanaka, Munetaka Kumate<sup>1)</sup>, Hiroshi Yasunaga<sup>1)</sup>,  
Aritomo Egashira<sup>1)</sup>, Kageshige Todo<sup>1)</sup>, Jun-ichi Takagi<sup>2)</sup>,  
Motohisa Etoh<sup>2)</sup> and Takemi Kawara<sup>3)</sup>

Division of Cardiovascular Surgery, Munakata Suikokai General Hospital

Division of Cardiovascular Surgery<sup>1)</sup>,

Division of Pediatric Cardiology<sup>2)</sup>, St. Mary's Hospital

Department of Surgery, Kurume University School of Medicine<sup>3)</sup>

A 18 months old boy with diagnosis of tetralogy of Fallot was admitted to our hospital. Right ventriculogram and nuclear scanning of pulmonary flow revealed the absence of the left pulmonary artery. But size of the right pulmonary artery was normal and pulmonary artery index was calculated 1363. We carried out primary total correction including patch closure of ventricular septal defect and right ventricular outflow reconstruction. The postoperative course was uneventful with mild pulmonary hypertension and no right heart failure. It is reported the operative mortality with total correction was poor, and the survivors required prolonged hospitalization for control of severe right heart failure.

We conclude that tetralogy of Fallot with unilateral absence of a pulmonary artery is amenable to total correction if there is sufficient size and vascular bed of the other side of pulmonary artery. But it is still controversial whether the reconstruction of the absent side of pulmonary artery is necessary or not.