

原因不明の咯血を繰り返す左肺静脈閉鎖の 1 治験例

豊田 泰幸, 木村 光裕, 西野 貴子

打田 俊司, 原田 順和

長野県立こども病院心臓血管外科

Key words:

pulmonary vein atresia, hemoptysis

A Case of Left Pulmonary Vein Atresia with Repeated Hemoptysis of Unknown Origin

Yasuyuki Toyoda, Mitsuhiro Kimura, Takako Nishino, Shunji Uchita and Yorikazu Harada

Department of Cardiovascular Surgery, Nagano Children's Hospital, Nagano, Japan

We report a rare case of isolated pulmonary vein atresia in a 3-year-old girl who visited our hospital with a complaint of recurrent hemoptysis of undetermined origin. She had no other cardiac anomaly except for patent ductus arteriosus (PDA), which was closed by clip at 3 months of age. Enhanced computed tomography (CT) and cardiac catheterization demonstrated left pulmonary vein atresia at the drainage into the left atrium. Cardiac catheterization showed high left pulmonary capillary wedged pressure (PCWP) of 26 mmHg. We diagnosed high PCWP due to the pulmonary vein atresia that caused repeated hemoptysis. She underwent surgical repair for pulmonary vein atresia by anastomosis between the left pulmonary veins and the left atrial appendage under cardiopulmonary bypass. She was free from hemoptysis following the repair.

要 旨

孤立性に発症した極めてまれな肺静脈閉鎖の 1 例を経験したので報告する。症例は 3 歳女児で反復する原因不明の咯血を主訴に来院した。既往歴として動脈管開存症(patent ductus arteriosus : PDA)に対して生後 3 カ月時に clippingによる動脈管閉鎖術を施行しているほかは心奇形の合併はない。胸部造影CT(computed tomography)検査, 心臓カテーテル検査を施行し左肺静脈閉鎖と診断した。心臓カテーテル検査時の左肺動脈楔入圧は26mmHgと高値であった。咯血の原因は左肺静脈閉鎖による左肺動脈末梢圧亢進に伴う末梢血管の破綻と考えられ, 手術が必要と判断した。手術は体外循環使用, 心肺停止下に左肺静脈と左心耳を吻合する方法を採用した。術後は咯血を認めておらず, 良好な経過である。

症 例

1) 症例

3 歳, 女児, 体重14kg

2) 診断

左肺静脈閉鎖, 動脈管閉鎖(clipping)術後

3) 現病歴

在胎38週 4 日2,954gにて出生。3 カ月時にPDAに対してclippingによる閉鎖術を施行した。3 歳になり咯血を繰り返すようになった。咯血の鑑別診断として肺炎, 気管支拡張症, 肺結核, 腫瘍性病変, 肺ヘモジデロシス, 肺血管病変等が考えられ診断を進めた。

胸部X線撮影検査で心胸郭比43%, 肺血管陰影に左右差認めず, 肺炎, 気管支拡張症, 肺結核, 腫瘍性病変の所見も認めなかった。咯血時に採取した検体を病理検査したが肺ヘモジデロシスの所見は認めなかった。気管支内視鏡検査では右気管支に比べ左気管支粘膜の充血を認め, 左肺血管病変の存在が示唆された。胸部造影CT検査にて左肺静脈と左心房での造影に連続性がなく, 同部位での肺静脈閉鎖が判明した(Fig. 1a)ため, 心臓カテーテル検査を施行した。肺動脈形態には左右差を認めなかったが, 左上下肺静脈と左心房合流部に血流の連続性は認められず, 完全閉鎖と診断した(Fig. 1b)。左肺動脈楔入圧は26mmHgと高値で

平成20年 4 月28日受付

別刷請求先: 〒162-8666 東京都新宿区河田町 8-1

平成20年12月12日受理

東京女子医科大学心臓血管外科 豊田 泰幸

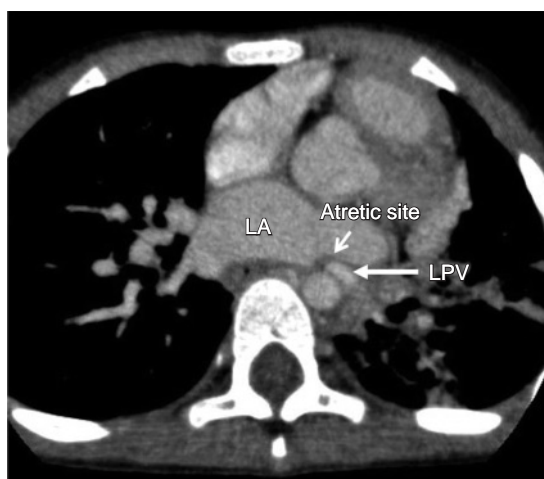


Fig. 1a: Preoperative enhanced computed tomography. LPV atresia was revealed. LPV: left pulmonary vein, LA: left atrium

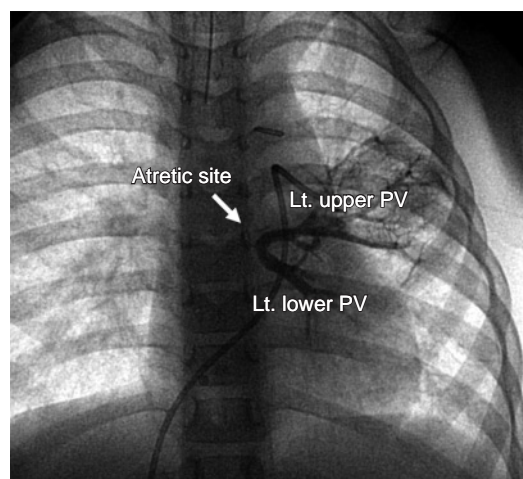


Fig. 1b: Preoperative left pulmonary wedged arteriography. The orifice of the LPV was occluded. PV: pulmonary vein

あった。その他の心内圧データは正常範囲内であった (Table 1)。咯血を反復する症例で気管支動脈から肺への側副血行路の発達を認めた報告があり¹⁾、大動脈造影を施行したが明らかな側副血行路は認めず、肺動静脈奇形、肺分画症も否定的であった。動脈管閉鎖術と咯血の関連も考えられ、術直後からの心エコー検査記録をさかのぼって確認したが、術直後は、左肺静脈は左心房へ狭窄なく還流しているのが確認できた。しかし、咯血を生じるようになったころには肺静脈血流の左心房への還流は認められなかった。そのため、動脈管閉鎖術と今回のエピソードとの関連性は低いと考えた。また肺血流シンチでは右93対左7であり、左肺への明らかな灌流障害を認めたが、胸部X線検査、胸部造影CT検査、心臓カテーテル検査にて左肺静脈閉塞のほか肺動脈の形態に左右差は認めなかった。肺血管発育の左右差は認められず、それに起因した肺静脈閉鎖の可能性は低いと判断した。すなわち明確な肺静脈閉鎖の時期は不明であるが、動脈管閉鎖術後はある程度の時期まで左肺血流は順調に保たれ、その後何らかの原因により左肺静脈が閉塞し、咯血症状を呈したものと推測した。

以上の検査所見から本症例は左肺静脈閉鎖と診断した。心臓カテーテル検査において左肺動脈楔入圧が高値であったことから、咯血の原因は左肺静脈閉鎖に伴う末梢性肺動脈圧亢進による末梢血管の破綻と考え、手術による閉塞解除が必要と判断した。今回、左肺静脈閉鎖症に対する術式としては解剖学的修復を行うのではなく、人工心肺使用下に左肺静脈と左心耳を吻合

Table 1 Manometry data of cardiac catheterization

Sites	Pressure (mean) (mmHg)
RA	a7, v5 (5)
RV	33/-, EDP4
Main PA	31/18 (26)
Right PA	30/18 (23)
Left PA	30/18 (25)
Right PCWP	(7)
Left PCWP	(26)

RA: right atrium, RV: right ventricle, PA: pulmonary artery, PCWP: pulmonary capillary wedged pressure, EDP: end-diastolic pressure

するPacificoらの方法²⁾を採用した。

4) 手術所見

上行大動脈送血、上下大静脈脱血にて人工心肺を確立後に心尖部を挙上し観察すると、肺静脈と左心房は、外見上は連続性を認めた (Fig. 2a)。大動脈遮断の後、左上肺静脈から下肺静脈に向かいV字型に切開を入れた。ゾンデを入れて内腔を観察すると、術前の診断どおり左心房との接合部で閉鎖しているのが確認できた。吻合部が対応するように左心耳に切開を入れ6-0ポリプロピレン糸連続縫合にて肺静脈と吻合した (Fig. 2b)。

5) 術後経過

術後は心エコー検査で肺静脈から左心房への血流が確認できた。抗血小板療法を行い、術後7日目に退院した。術後6カ月時に施行した胸部造影CT検査で肺

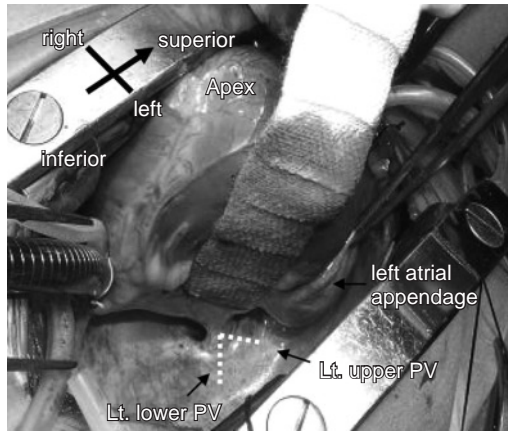


Fig. 2a: Operative view.
Continuity of the left upper and lower pulmonary veins (PVs) is observed.

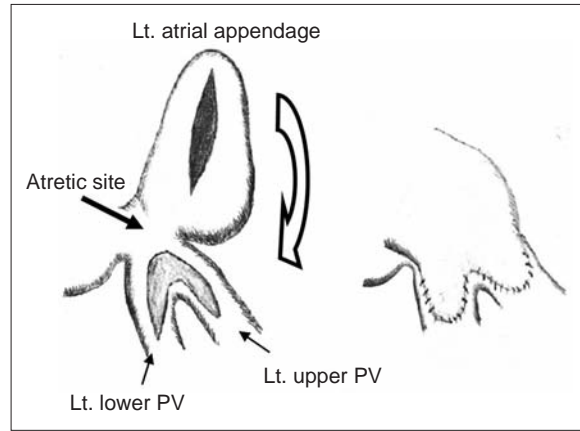


Fig. 2b: The left PVs were incised as V-shaped, and the opened left atrial appendage flap was sutured to the veins.

静脈と左心耳吻合部は良好な開存が得られており、肺血流シンチでは右78対左22と術前との比較で肺血流の改善が確認された。現在外来にて経過観察中であるが喀血を認めることなく経過している。

考 察

総肺静脈還流異常症を合併しない肺静脈閉鎖の発生頻度は極めて低く、Pediatric Cardiac Care Centerのデータベースに1982～2002年の20年間に登録された98,126例中、手術やカテーテル治療をされた先天性肺静脈狭窄もしくは肺静脈閉鎖症例は31例(0.03%)であった³⁾。また未治療の場合の死亡率は40%にのぼるといふ報告もある⁴⁾。一方、Devaneyらは先天性肺静脈狭窄修復症例の再狭窄回避率は術後5年間で40%程度だと報告している⁵⁾。他方、本疾患は幼少児に認められ、他の心奇形合併が多いことから、Sadeらは、発症は後天的というよりは先天的に狭窄していることが多いのではないかと報告している⁶⁾。

初発症状としてはうっ血性心不全、チアノーゼ、反復する呼吸器感染症状等が多く、喀血が主症状であった症例報告も見受けられた^{7, 8)}。また、剖検時に初めて肺静脈狭窄と診断されたという報告⁹⁾もある。本症例の初発症状は喀血であったが、その原因としては、側副血行路発達もしくは心臓カテーテル検査において肺動脈楔入圧が高値であったことから肺静脈圧の亢進による末梢血管の破綻などが考えられた。側副血行路に関しては大動脈造影で気管支動脈の発達などの明らかな側副血行路の所見は認められず、喀血の原因としての関与は否定的であった。

肺静脈狭窄に対する術式はKawashimaらが1971年に初めて成功例を報告⁸⁾して以降、さまざまな術式が報告されており、大きく分けて解剖学的血行再建を行うものを行わないものがある。狭窄部を手術的もしくはバルーンにより解除する方法があり、術式としては左心房内より閉鎖部位を除去する術式、心嚢より狭窄部切除の後、自己心膜パッチ、大伏在静脈パッチ、Gore-Tex[®] graft patch, Dacron[®] patchを用いた肺静脈形成術^{2, 10)}などが報告されている。また左心耳と左肺静脈を吻合する術式の報告もある²⁾。それとは別に、患側肺全摘出術¹¹⁾の報告があり、肺血管が不可逆性変化を伴う場合には肺移植が望ましいとする報告もある¹²⁾。

そこで報告されている各術式を本症例に照らし合わせ検討した。狭窄部位を切除する術式では再狭窄を起こしたという報告が多く認められ^{3, 10)}、また心房中隔を介してアプローチする術式は、左心房内において左肺静脈閉鎖部位が内膜肥厚等で同定できない可能性があった。本症例では、術前胸部造影CT検査にて閉鎖部で肺静脈と左心房後壁に距離があり、閉鎖部位の同定および切除が困難と予想された。また左心耳を用いれば吻合口を大きくとることが可能であり、閉鎖解除部位の再狭窄を避けることができると考えた。以上からPacifcoらが報告している肺静脈と左心耳を吻合する術式²⁾を採用した。本症例では左上下肺動脈に末梢性狭窄を認めておらず、左心耳に吻合することで十分に肺静脈還流が確保でき、肺動脈圧楔入圧も十分低下し喀血症状の改善も期待できると考えた。血行再建後も喀血の改善が認められない場合には患側の肺切除も考慮する方針とした。

術後は喀血を認めず，心エコー検査においても閉鎖部位は十分に解除されていた。しかし本症例は肺静脈閉鎖の原因が特定できておらず，今後肺静脈の再狭窄の可能性は否定できない。術前病変が肺静脈と左心房の接合部のみであったものが，術後に病変が末梢肺静脈に波及し死亡したとの報告¹¹⁾もあることより末梢肺血管も含めた形態評価を注意深く行っていく必要がある。

結 語

原因不明の喀血を反復する左肺静脈閉鎖に対し，人工心肺下に左肺静脈左心耳吻合術による血行再建術を行い，良好な結果を得た。

【参考文献】

- 1) Reid JM, Jamieson MP, Cowan MD: Unilateral pulmonary vein stenosis. *Br Heart J* 1986; **55**: 599–601
- 2) Pacifico AD, Mandke NV, McGrath LB, et al: Repair of congenital pulmonary venous stenosis with living autologous atrial tissue. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985; **89**: 604–609
- 3) Holt DB, Moller JH, Larson S, et al: Primary pulmonary vein stenosis. *Am J Cardiol* 2007; **99**: 568–572
- 4) Pourmoghadam KK, Moore JW, Khan M, et al: Congenital unilateral pulmonary venous atresia: definitive diagnosis and treatment. *Pediatr Cardiol* 2003; **24**: 73–79
- 5) Devaney EJ, Chang AC, Ohye RG, et al: Management of congenital and acquired pulmonary vein stenosis. *Ann Thorac Surg* 2006; **81**: 992–996
- 6) Sade RM, Freed MD, Matthews EC, et al: Stenosis of individual pulmonary veins. Review of the literature and report of a surgical case. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1974; **67**: 953–962
- 7) Binet JP, Bouchard F, Langlois J, et al: Unilateral congenital stenosis of the pulmonary veins: a very rare cause of pulmonary hypertension. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1972; **63**: 397–402
- 8) Kawashima Y, Ueda T, Naito Y, et al: Stenosis of pulmonary veins: Report of a patient corrected surgically. *Ann Thorac Surg* 1971; **12**: 196–202
- 9) Omasa M, Hasegawa S, Bando T, et al: A case of congenital pulmonary vein stenosis in an adult. *Respiration* 2004; **71**: 92–94
- 10) Bini RM, Cleveland DC, Ceballos R, et al: Congenital pulmonary vein stenosis. *Am J Cardiol* 1984; **54**: 369–375
- 11) 遠藤雅人，八巻重雄，伊藤 孝，ほか：静脈形成を行った右肺静脈閉鎖症の1例。胸部外科 1989；**42**：555–558
- 12) van Son JA, Danielson GK, Puga FJ, et al: Repair of congenital and acquired pulmonary vein stenosis. *Ann Thorac Surg* 1995; **60**: 144–150