

## 部分肺静脈還流異常を合併した総動脈幹症(I型)に対する二期的根治手術

渡邊 一正<sup>1)</sup>, 小出 昌秋<sup>1)</sup>, 國井 佳文<sup>1)</sup>, 梅原 伸大<sup>1)</sup>  
杉浦 唯久<sup>1)</sup>, 武田 紹<sup>2)</sup>, 中嶋 八隅<sup>2)</sup>

聖隷浜松病院心臓血管外科<sup>1)</sup>, 小児循環器科<sup>2)</sup>

## Key words :

truncus arteriosus communis, partial anomalous pulmonary venous return, Rastelli operation

## A Case of Two-stage Repair for Truncus Arteriosus Communis with Partial Anomalous Pulmonary Venous Return

Kazumasa Watanabe,<sup>1)</sup> Masaaki Koide,<sup>1)</sup> Yoshifumi Kunii,<sup>1)</sup> Nobuhiro Umehara,<sup>1)</sup> Tadahisa Sugiura,<sup>1)</sup> Shou Takeda,<sup>2)</sup> and Yasumi Nakashima<sup>2)</sup>

Departments of <sup>1)</sup>Cardiovascular Surgery and <sup>2)</sup>Pediatric Cardiology, Seirei Hamamatsu General Hospital, Shizuoka, Japan

We report the case of a 6-month-old infant diagnosed with truncus arteriosus communis (type 1) with partial anomalous pulmonary venous return (PAPVR) as shown by angiography. He presented with cyanosis on postpartum day 1, and was diagnosed as having truncus arteriosus communis with PAPVR by echocardiography. We performed pulmonary artery banding at postpartum day 8. At the age of 6 months, he underwent Rastelli operation for the correction of truncus arteriosus communis, along with repair of PAPVR. During the operation, we recognized that the right middle and lower pulmonary veins returned to the right atrium. Therefore, intra-atrial rerouting was performed in addition to partial left upper pulmonary vein-left atrial appendage anastomosis. The postoperative course was good. A case of truncus arteriosus communis coexisting with partial anomalous pulmonary venous return is very rare, and the treatment results have not been satisfactory. In the case of truncus arteriosus communis with other coexisting congenital heart diseases, performing one-staged repair during the neonatal period is highly invasive and is accompanied with high perioperative risks. As shown by our experience, staged repair is feasible and provides a safer treatment strategy. We assessed this case with reference to the literature.

## 要 旨

症例は6カ月、男児。出生後からチアノーゼ指摘され心エコー、心臓カテーテル検査で総動脈幹症(I型)、部分肺静脈還流異常と診断された。日齢8で肺動脈絞扼術を行い、今回根治手術を施行した。根治手術はRastelli手術と部分肺静脈還流異常修復を行った。部分肺静脈還流異常は左上肺静脈の一部を左心耳に吻合した。術中に右中下肺静脈が右房に還流していることがわかり心房内reroutingを追加した。術後経過も問題なく良好な結果が得られた。総動脈幹症に肺静脈還流異常が合併することは非常にまれである。総動脈幹症に心内合併奇形を有する症例では新生児期に一期的根治手術を行うことは侵襲も大きくリスクが高いと考え、今回われわれは二期的治療戦略を選択した。文献的考察を含め今回の症例を検討した。

## 症 例

1)患者  
6カ月、男児  
2)診断  
{S,D,N}, 総動脈幹症(I型)、部分肺静脈還流異常、  
右大動脈弓

## 3)現病歴

出生時チアノーゼを指摘され、心エコーにて総動脈幹症(I型)と診断され、また部分肺静脈還流異常症(左上肺静脈が無名静脈、右上肺静脈が上大静脈に還流)も疑われた。日齢8に左開胸により総動脈幹から分岐直後の主肺動脈に対する肺動脈絞扼術(BW+15mm)を行い、日齢11に再肺動脈絞扼術(BW+12mm)を行っ

平成20年6月12日受付

平成21年1月27日受理

別刷請求先: 〒430-8558 浜松市中区住吉 2-12-12

聖隷浜松病院心臓血管外科 渡邊 一正

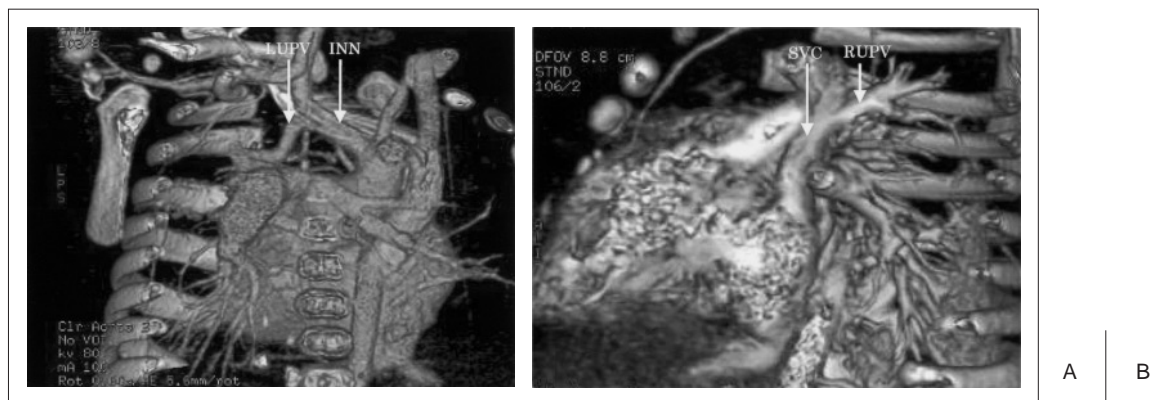


Fig. 1 3-dimensional computed tomography. Dorsal view shows LUPV returning to INN (A), and left lateral view shows RUPV returning to SVC (B). LUPV: left upper pulmonary vein, INN: innominate vein, RUPV: right upper pulmonary vein, SVC: superior vena cava

た。その後外来にて経過観察し、今回根治手術目的に入院となった。

#### 4) 入院時現症

身長63.5cm, 体重5,530g, 体表面積0.3m<sup>2</sup>。心音はS2の増強を聴取した。また心雑音は胸骨左縁第3肋間付近を最強点とするLevine III/VI駆出性雑音を聴取した。

#### 5) 術前X線写真

CTR 51%。肺血管陰影増強はなく胸水も認めなかった。

#### 6) 術前心電図

HR 150/min, 洞調律, 右軸変位, ST-T変化なし, 右室肥大所見あり。

#### 7) 術前心エコー所見

{S,D,N}。総動脈幹症はI型で総動脈幹から主肺動脈が起始していた。truncal valve regurgitationはmildであった。肺静脈は右上肺静脈が上大静脈に還流し, 左上肺静脈は無名静脈に還流していた。肺動脈絞扼部の最大流速は3.5m/secで, 左肺動脈径は4.6mm, 右肺動脈径は3.5mmであった。

#### 8) 術前造影CT

左上肺静脈の一部は無名静脈に還流していた。また右上肺静脈はSVCに還流していた。右中下肺静脈と左下肺静脈の左房への還流ははっきりしなかった(Fig. 1A, B)。

#### 9) 心臓カテーテル検査

Qp/Qs 0.56, Rp 1.4Unit・m<sup>2</sup>, LVEDV(% of normal)=14.4ml(126%), LVEF=67.4%, RVEDV(% of normal)=19.8ml(168%), RVEF=52.5%, PA index 259で, truncal valve regurgitationはI°であった。部分肺静脈還流異常を認め, 右上肺静脈は上大静脈に左上葉の一部の肺静脈が無名静脈に還流していた(Fig. 2A~C)。

#### 10) 手術所見

胸骨正中切開でアプローチした。自己心膜を採取しePTFE(expanded polytetrafluoroethylene) 2弁付き自己心膜ロール(直径14mm)で導管を作成した。人工心肺は上行大動脈送血, 上大静脈, 下大静脈脱血にて確立した。総動脈幹を部分遮断し肺動脈を切離した後に総動脈幹側は直接縫合閉鎖した。心停止後右房切開し心内を観察すると右中下肺静脈が右房に還流していることが判明した。右室流出路を縦切開し心室中隔欠損をダクロンパッチにて連続縫合で閉鎖した。次いで, 無名静脈に還流している左上葉の一部の肺静脈を左心耳に吻合した。次にePTFEシートを使用し, 右中下肺静脈は心房中隔欠損を通して左房に還流するべくreroutingを行った。術前から判明していた右上肺静脈の上大静脈への還流は血管径が細く放置した。あらかじめ作成していた導管の遠位側を, 左右に切開を延ばし拡大した肺動脈切断端に吻合した。大動脈遮断解除後に導管近位側を右室流出路切開部に吻合した。人工心肺からの離脱はスムーズで, 大動脈遮断時間110分, 体外循環時間177分, 手術時間7時間56分であった(Fig. 3A, B)。

#### 11) 術後経過

術後経過は比較的良好であった。2日間の完全鎮静ののち, 術後4日目に抜管した。翌日より経口摂取開始した。術後11日目に一般病棟に転棟し, 術後25日目には退院となった。退院時の心エコー検査にて両心室の良好な収縮とほぼ正常の右室圧, 良好な肺静脈還流を確認した。

## 考 察

今回われわれは総動脈幹症(I型)に肺静脈還流異常

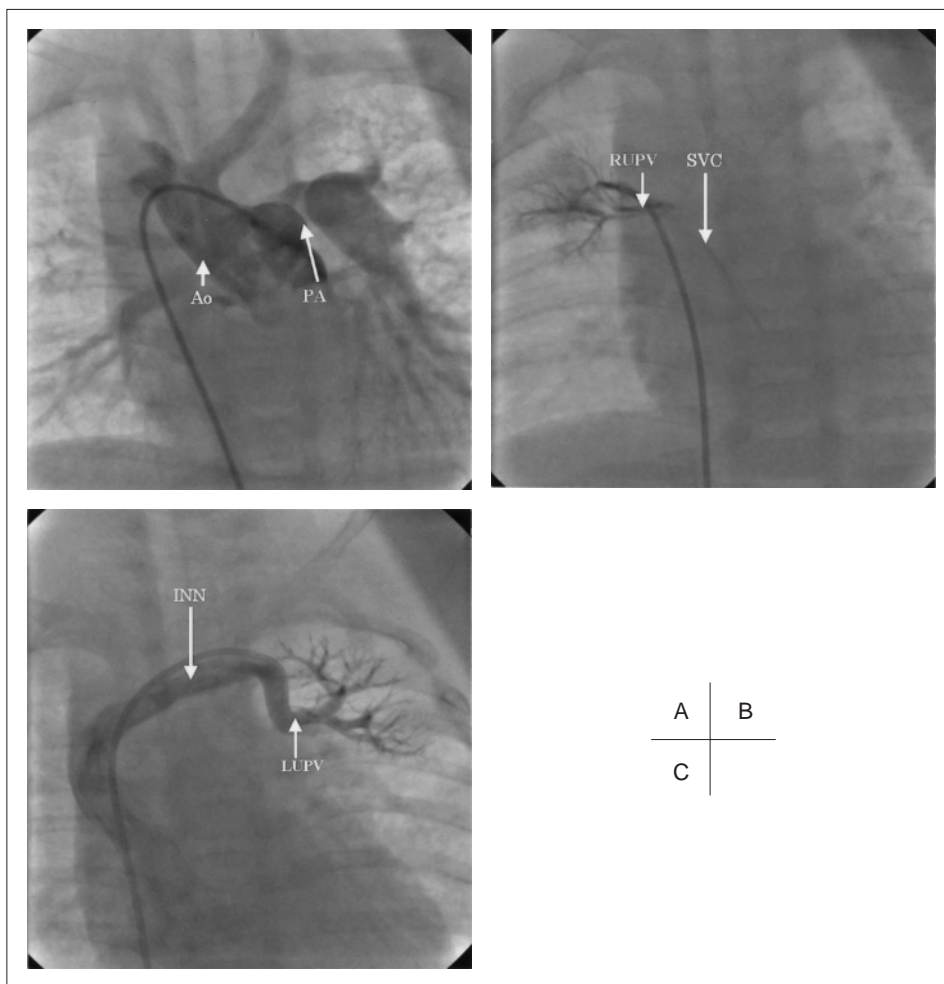


Fig. 2 Angiography.

A: Aortography demonstrates ascending Ao and banded PA. The main PA originates from truncal artery (Collet-Edward classification type I).

B: RUPV returns to SVC.

C: LUPV returns to INN.

Ao: aorta, PA: pulmonary artery, RUPV: right upper pulmonary vein, SVC: superior vena cava, LUPV: left upper pulmonary vein, INN: innominate vein

を合併した症例を経験した。総動脈幹症に肺静脈還流異常を合併する症例は非常にまれで、文献によるとその頻度は1~4%であった<sup>1, 2)</sup>。

総動脈幹症の治療成績は近年徐々に改善されてきており<sup>3)</sup>、一般的な治療方針として新生児時期にRastelli手術が行われることが多い。その外科的治療成績はtruncal valveの逆流、狭窄の程度<sup>4)</sup>、合併奇形の有無、特に大動脈弓離断症や大動脈縮窄症の有無などにより左右される。truncal valveの異常は術後心不全の残存の原因となり治療に難渋することが多い。また大動脈縮窄症を合併した場合は、手術侵襲が非常に大きくなり、いまだにその治療成績は不良である<sup>5, 6)</sup>。今回の症例はtruncal valveの逆流や狭窄は問題とならなかった

が、部分肺静脈還流異常を合併しており総動脈幹症単独症例より手術リスクは高いと考えられた<sup>1, 7)</sup>。肺静脈還流異常も部分型ではあるが比較的複雑な形態であり、新生児期の侵襲の大きな根治手術を避けて第一期手術として肺動脈絞扼術を選択した。総動脈幹症に対する肺動脈絞扼術は、低体重児や状態が悪い症例に対して時に選択される方法である<sup>8)</sup>。通常は短い肺動脈主幹部を絞扼することを避け、両側肺動脈絞扼術が選択されることが多いと考えられる。今回の症例では側方開胸による術中所見から肺動脈主幹部が比較的長く、肺動脈主幹部に対する絞扼術とした。通常の肺動脈絞扼術と比較してバンドのずれを生じやすい可能性が危惧されたため、幅2mmの細いバンドを使用し総

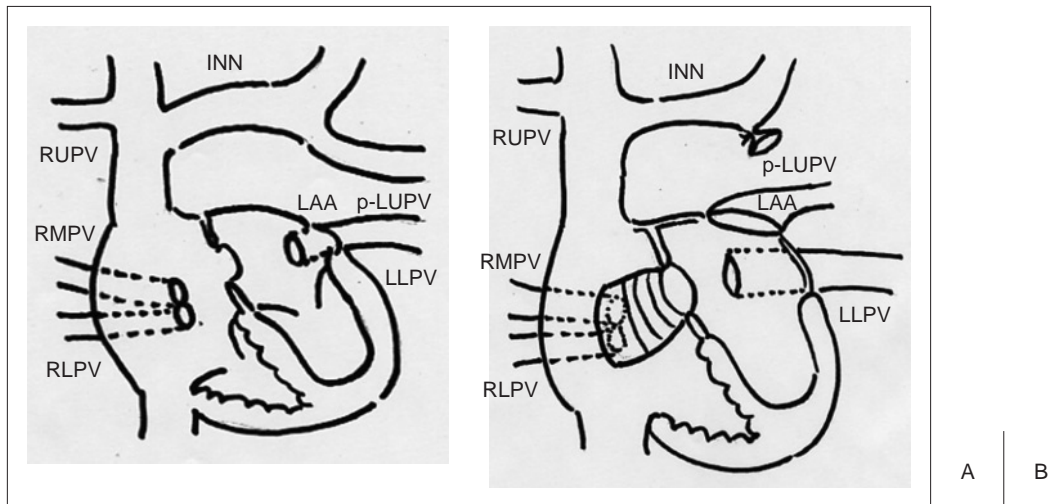


Fig. 3 Schema of pulmonary vein return and operation.  
 A: Schema shows the pulmonary veins return. RUPV returns to superior vena cava and LUPV returns to INN. Right middle and lower pulmonary veins return to right atrium.  
 B: Schema shows the operation. We performed intra-atrial re-routing and partial left upper PV-left atrial appendage anastomosis.  
 INN: innominate vein, LAA: left atrial appendage, LLPV: left lower pulmonary vein, p-LUPV: partial-left upper pulmonary vein, RLPV: right lower pulmonary vein, RMPV: right middle pulmonary vein, RUPV: right upper pulmonary vein

動脈幹に固定するといった工夫を行うことにより、肺動脈分岐部狭窄は生じなかった。

根治手術に際して肺静脈還流異常の修復は、左上葉の一部の肺静脈と左心耳の吻合と右中下肺静脈心房内 rerouting を必要とし、Rastelli手術と同時に行うことで体外循環時間や手術時間が比較的長くなったが、新生児期に同様の手術を行うよりははるかにリスクが低いと考えられた。術後経過も良好であった。

総動脈幹症の右室流出路再建法として、肺動脈主幹部のフラップを後壁として使用した方法が報告されている<sup>9)</sup>。今回の症例では、肺動脈絞扼術後で同部の組織は脆弱であり自己組織による方法には無理があると判断し、ePTFE 2弁付き心外導管を用いた。遠隔期の導管交換は不可避であるが、次回手術で信頼性の高い心外導管を使用することにより長期的に良い成績が得られると考えられる<sup>10)</sup>。

総動脈幹症に部分肺静脈還流異常を合併した非常にまれな症例を経験した。二次的根治手術を行い良好な結果を得たので報告した。

#### 【参考文献】

- 1) Litovsky SH, Ostfeld I, Bjornstad PG, et al: Truncus arteriosus with anomalous pulmonary venous connection. *Am J Cardiol* 1999; 83: 801-804
- 2) Kouchoukos NT, Blackstone EH, Doty DB, et al (eds): *Cardi-*

*ac Surgery*. 3rd ed, Philadelphia, Churchill Livingstone, 2003, pp1200-1219

- 3) Kalavrouziotis G, Purohit M, Ciotti G, et al: Truncus arteriosus communis: early and midterm results of early primary repair. *Ann Thorac Surg* 2006; 82: 2200-2206
- 4) Henaine R, Azarnoush K, Belli E, et al: Fate of the truncal valve in truncus arteriosus. *Ann Thorac Surg* 2008; 85: 172-178
- 5) Tlaskal T, Hucin B, Kusera V, et al: Repair of persistent truncus arteriosus with interrupted aortic arch. *Eur J Cardiothorac Surg* 2005; 28: 736-741
- 6) Konstantinov IE, Karamlou T, Blackstone EH, et al: Truncus arteriosus associated with interrupted aortic arch in 50 neonates: a Congenital Heart Surgeons Society study. *Ann Thorac Surg* 2006; 81: 214-222
- 7) Conte S, Jensen T, Jacobsen JR, et al: One-stage repair of truncus arteriosus, CAVC, and TAPVC. *Ann Thorac Surg* 1997; 63: 1781-1783
- 8) Takabayashi S, Shimpo H, Yokoyama K, et al: Truncus arteriosus repair after palliative bilateral pulmonary artery banding. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 2007; 55: 35-37
- 9) Barbero-Marcial M, Riso A, Atik E, et al: A technique for correction of truncus arteriosus types I and II without extracardiac conduits. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 99: 364-369
- 10) Honjo O, Kotani Y, Akagi T, et al: Right ventricular outflow tract reconstruction in patients with persistent truncus arteriosus: a 15-year experience in a single Japanese center. *Circ J* 2007; 71: 1776-1780