

混合型総肺静脈還流異常の術後—未修復の遺残肺静脈の経過—

木村 光裕¹⁾, 本田 義博¹⁾, 打田 俊司¹⁾, 西野 貴子¹⁾
 豊田 泰幸¹⁾, 原田 順和¹⁾, 里見 元義²⁾, 安河内 聡²⁾
 瀧間 浄宏²⁾

長野県立こども病院心臓血管外科¹⁾, 循環器科²⁾

Key words:

total anomalous pulmonary venous connection, mixed type, surgical treatment, short-term prognosis

Surgical Results of Mixed-type Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: Postoperative Hemodynamics of the Uncorrected Minor Anomalous Pulmonary Vein

Mitsuhiro Kimura,¹⁾ Yoshihiro Honda,¹⁾ Shunji Uchita,¹⁾ Takako Nishino,¹⁾ Yasuyuki Toyoda,¹⁾

Yorikazu Harada,¹⁾ Gengi Satomi,²⁾ Satoshi Yasukouchi,²⁾ and Kiyohiro Takigiku²⁾

Departments of ¹⁾Cardiovascular Surgery and ²⁾Cardiology, Nagano Children's Hospital, Nagano, Japan

Background: Surgical strategies for mixed-type total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC) are still controversial because of its various patterns of abnormal pulmonary venous (PV) connection.

Purpose: In our institute, the surgical strategy for mixed-type TAPVC is correction of the major anomalous PV connection without correction of the minor anomalous PV. In this study we evaluated the behavior of the residual minor anomalous PV after operation.

Patients and methods: Eight patients with mixed-type TAPVC underwent intracardiac repair. Subtotal correction was performed for 7 patients and total correction for one patient. For evaluation of postoperative hemodynamic changes, cardiac catheterization, ultrasonic echocardiography, and chest X-ray were performed in all patients.

Results: In the early postoperative state, occlusion of a residual PV connection was observed in four cases without any pulmonary congestion or respiratory and hemodynamic disorder. Increased residual PV flow was observed in two cases of major PV orifice stenosis, and correction of the residual PV connection was required in these cases. In one case of total correction, additional abnormal PV drainage was found at the time of postoperative cardiac catheterization. Postoperative right ventricular (RV) pressure and RV end-systolic volume showed 34 ± 4 mmHg and $134 \pm 15\%$ of normal, respectively. The postoperative cardiothoracic ratio showed $52 \pm 4\%$.

Conclusion: In subtotal surgical correction of mixed-type TAPVC, major PV orifice stenosis progression may induce the acceleration of residual minor anomalous PV blood flow. Thus, in cases where anastomotic stenosis is observed, residual PV connection should be corrected.

要 旨

背景: 総肺静脈還流異常(TAPVC)の混合型は、多様な還流形態を示し、術式については意見の分かれるところである。

目的: 混合型 TAPVC の主となる肺静脈のみを修復した手術症例につき、術後の遺残肺静脈の経過を評価した。

対象・方法: 対象は混合型 TAPVC に対し手術を行った 8 例。7 例で主となる肺静脈のみの修復を行い、1 例で完全修復を行った。これら 8 症例を心臓カテーテル検査、心臓超音波検査、胸部 X 線写真で評価した。

結果: 術後早期に 4 症例で遺残肺静脈還流の閉塞を認めたが、これに伴う肺うっ血、呼吸・循環動態の異常は認めなかった。2 症例で遺残肺静脈還流の増加を認め、遺残還流の修復術を必要とした。全肺静脈修復をした 1 例で術後カテーテル検査にて 1 本の肺静脈還流残存が発見された。全症例での術後右室圧、正常右室拡張末期容積比、心胸郭比(CTR)はそれぞれ 34 ± 4 mmHg, $134 \pm 15\%$, $52 \pm 4\%$ であった。

結語: 混合型 TAPVC の初回手術で一部の肺静脈還流を残存させる術式において、術後に吻合部狭窄が生じた場合

平成 20 年 8 月 14 日受付 別刷請求先: 〒 409-3898 山梨県中央市下河東 1110

平成 21 年 10 月 27 日受理 山梨大学医学部附属病院第 2 外科 木村 光裕

には遺残肺静脈還流が増加し、修復が必要になることがある。

背景

総肺静脈還流異常(以下 TAPVC)のうち、2カ所以上の異なった部位へ肺静脈が還流する混合型は稀な病型である。その還流形態により、一部の異常肺静脈還流を修復せずに残さざるを得ないこともあるが¹⁾、それに伴う術後血行動態への影響はいまだ一定の見解は得られていない。

本稿では当院での混合型 TAPVC の手術症例につき術後経過を評価し、主となる肺静脈のみを修復する手術術式の妥当性を検討する。

対象・方法

1. 症例

当院開設の 1993 年から 2007 年 12 月までに当院で手術を施行した TAPVC 54 例のうち、混合型 TAPVC は 8 例(14.8%)であった(内臓心房錯位合併例は除く)。手術時年齢は 1 日から 1 歳 3 カ月(88±164 日)、体重は 1,180g から 8,800g(3.7±2.3 kg)であった(Table 1)。肺静脈の還流形態を Fig. 1 に示す。全症例が上心臓型との組み合わせであった。

2. 術前検査

術前診断として、5 例(症例 1, 2, 3, 7, 8)で心臓超音波検査のみ、2 例(症例 4, 6)で心臓超音波検査+MRI 検査、1 例(症例 5)で心臓超音波検査、MRI 検査および心臓カテーテル検査を施行した。

術前心臓超音波検査で、III+Ia+Ib の 1 例(症例 2)では、左右下肺静脈が垂直静脈に還流し左右の上肺静脈がそれぞれ上大静脈と無名静脈に還流しているように見えたが、術中所見では 4 本の肺静脈が垂直静脈に還流し、左右の上葉よりおのおの 1 本の肺静脈が還流する形態と判明した。症例 4, 5, 6 では MRI 検査を施行し、いずれも肺静脈の還流形態が良好に描出された。初診時の年齢が 1 歳で、術前 MRI 検査で混合型と診断された症例 5 では、手術前に心臓カテーテル検査を行い、肺動脈造影で上大静脈への右上肺静脈の還流および右下+左肺静脈の無名静脈への還流が確認された。

3. 手術

手術術式は、術前診断に基づき、全例で主となる肺静脈還流のみを修復し一部を放置する方針とした。手

術は全例で胸骨正中切開にて心臓へ到達、中程度低体温併用体外循環、局所冷却を併用、大動脈遮断・心停止下に修復術を施行した。全肺静脈の修復を施行した Ia+Ib の 1 例(症例 4)では術中所見で上大静脈の拡張を認め、上大静脈内での心内トンネル作成可能と判断、Ia の肺静脈還流-左房吻合に加えて上大静脈内の心内トンネル作成を行った。IIa+Ia の 3 症例では、冠静脈洞-左房隔壁の切除および心房中隔の EPTFE パッチ閉鎖による心内修復を行い、Ia は放置した。主還流が垂直静脈へ流入し、横隔膜下へ還流していた 4 例では、ともに術中所見で垂直静脈に 4 本の肺静脈が流入しているのが確認され、共通肺静脈の左房への吻合および垂直静脈の離断を行い、他の異常還流は放置した。

結果

1. 診断

術前の診断は、8 例中 4 例では術中所見と一致した。このうち 1 例は超音波のみ、2 例は超音波+MRI、1 例では超音波、MRI、心臓カテーテル検査が施行されていた。術前診断と一致しなかった 4 例(すべて III 型)では、4 本の肺静脈が垂直静脈へ還流していることが術中所見で判明した。いずれの症例とも垂直静脈への還流が 2 本ないし 3 本と術前に診断されていた。この 4 例では、いずれも術前検査は超音波検査のみであった。

2. 術後経過

術後フォローアップ期間は 1.6 ~ 12 年(6.2±3 年)、死亡例はない。4 例(すべて III+α 症例)は経過中に遺残還流の消失を認めた。1 例(III+Ia+Ib 症例)では術後 3 カ月時に吻合部狭窄のため再手術を施行した。1 例(III+Ia 症例)では術後 3 カ月時に PVO を起こし、再手術およびステントの挿入を行った。また、2 例(IIa+α 症例)で遺残還流の増加を来し、術後 2 年 6 カ月、3 年 7 カ月に遺残還流の修復術を行った。

垂直静脈へ 4 本の肺静脈が還流する III 型形態で、垂直静脈-左房吻合を行った 4 症例では、術後の超音波検査で遺残肺静脈還流の閉塞が確認された。しかしこれに伴う肺うっ血や、呼吸・循環の悪化を示す臨床所見はみられなかった。術後心臓カテーテル検査では、全異常還流の根治を行い得たと思われた 1 例(Ia+Ib 症例)で、右上肺静脈の SVC への開口の遺残が確認された。全症例での術後右室圧、正常右室拡張末

Table 1 Patient characteristics and surgical procedures of 8 patients

Case no.	Age at op.	Weight	Darling classification	Corrected PVs	Leaving PV (s)	Follow-up period
1	1m	3.3 kg	Ila+Ia	Ila	1	5y 1 m
2	1m	1.6 kg	III+Ia+Ib	III	2	7 y
3	5d	3 kg	III+Ia	III	1	6y6m
4	1y9m	8 kg	Ia+Ib	Ia+Ib	0 → 1 (Ib)	6y3m
5	4m	4.8 kg	Ila+Ia	Ila	1	12y1m
6	7d	3.5 kg	Ila+Ia	Ila	1	3y11m
7	6d	1.18 kg	III+Ia	III	1	1y7m
8	1d	3.2 kg	III+Ib	III	1	7y3m

PVs: pulmonary veins

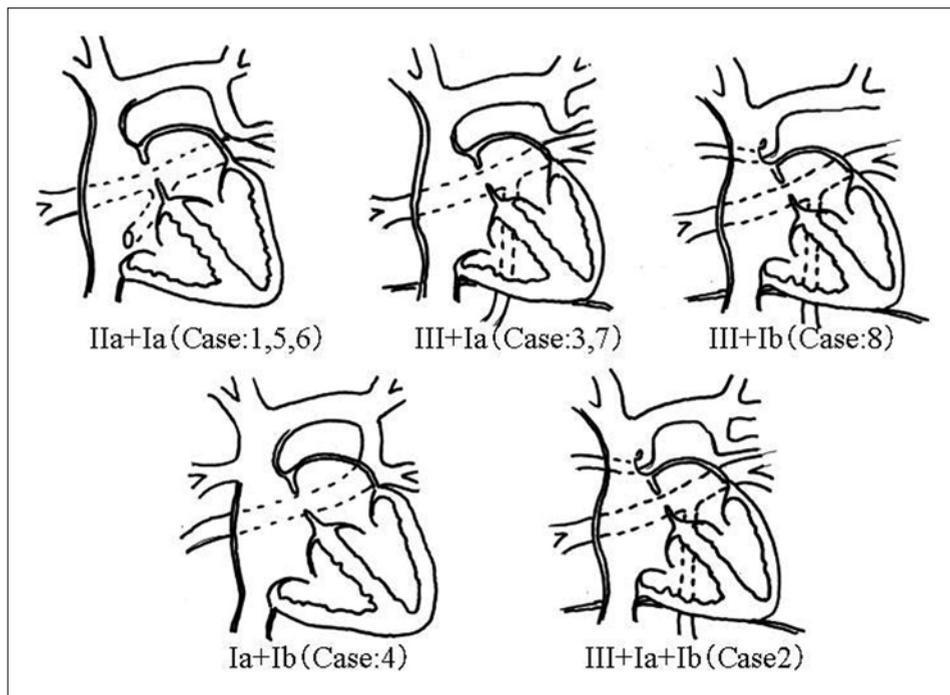


Fig. 1 Schematic representation of 8 patients. Isolated minor pulmonary venous connection was found in cases 2, 3, 7 and 8.

期容積比，胸部X線像でのCTRはそれぞれ 34.8 ± 13 mmHg, $134.6 \pm 15\%$, $52 \pm 4\%$ であった。

遺残肺静脈還流を修復したIa+IIaの2症例(症例1, 6)での，心臓カテーテル上での Q_p/Q_s は2.3および1.7であった。さらに術後右室圧，正常右室拡張末期容積比，胸部X線像でのCTRはそれぞれ35/50 mmHg, 120/122%, 60/59%であり，RVp/LVpはそれぞれ0.47および0.56と右室圧の上昇を認めており遺残肺静脈還流の増加と判断した(Table 2)。当院では吻合部狭窄

の評価としてイソプロテレノール(ISP)負荷を行い肺動脈楔入圧(PAWP)と左房(LA)の圧較差を測定している。そのうちの症例6ではISP負荷にて吻合部での最大圧較差27 mmHg(Table 2: $\max \Delta PAWP-LA$)を認めた。術後心臓超音波検査は全例で施行されており。遺残肺静脈還流が増加した症例6では，吻合部の血流に加速を認め，吻合部狭窄と診断し，3歳7カ月時にIIaに対する吻合部再狭窄解除と血流増加したIaの修復を行った。手術所見では，遺残肺静脈は太く発達して

Table 2 Postoperative cardiac catheterization data

Case no.	Period post ope	Qp/Qs	RVp/LVp (mmHg)	RVEDV% of normal	MaxΔPAWP-LA (mmHg)	Residual PV flow	Reoperation (residual PV)	Reoperation (PVO)
1	2y	2.3	35/74	120	7 → ND	increase	2y6m later	
2	1y7m	1	29/92	160	7 → 11	obstruction		3m later
3	10m	1	28/78	138	2 → 4	obstruction		
4	1y1m	1.45	28/95	142	3 → 6	no change		
5	11y9m	1.1	23/85	126	4 → 12	no change		
6	3y4m	1.7	50/90	122	10 → 27	increase	3y7m later	
7	1y5m	1	54/104	ND	ND	obstruction		3m later
8	1y	1	27/86	ND	1 → 2	obstruction		

Qp/Qs: pulmonary-to-systemic blood flow ratio, RVp/LVp: end-systolic right ventricular pressure/left ventricular pressure, RVEDV: right ventricular end-diastolic volume, PAWP: pulmonary arterial wedge pressure, MaxΔPAWP-LA: pressure gradient of anastomosis before and after isoproterenol (ISP) administration (before ISP → after ISP), Reoperation: the period from first operation to reoperation, ND: not done

おり吻合は容易であった。さらに、乳児期を過ぎていたことで術後の吻合部も、3D-CTやMRI検査で容易に評価可能であった。

考 察

混合型 TAPVC はさまざまな肺静脈の還流形態を呈し、一部の異常還流を放置しての修復を行わざるを得ないことがある。しかし遺残させた肺静脈還流の、術後血行動態へ及ぼす影響やその閉塞に伴う肺うっ血の回避策などについてはいまだ一定の見解はなく、議論の余地を残すところである。

Delius らは TAPVC の肺静脈形態を、3本が合流して還流し、ほか1本が分かれて還流する“3+1”および左右肺静脈がおのおの合流し還流する“2+2”の2つに分類している²⁾。

このうち“3+1”の形態については、従来より一部の肺静脈を残存させる修復術式が選択されてきた。この理由として、異常還流1本あたりのシャント量は20%程度といわれ³⁾、1本だけの遺残は問題ない量であるといえること、また新生児期の単独の肺静脈の吻合は吻合部の狭窄を高率に起こし、肺うっ血の原因となること⁴⁾、が挙げられてきた。諸家の報告でも、1本だけの部分肺静脈還流による Qp/Qs の上昇はおよそ1.7から2.1にとどまり⁵⁾、また TAPVC で一部の肺静脈を残した例での上昇は報告によれば1.02から1.82である⁶⁾。いずれも右心系への容量負荷所見は認めないとの報告であった。われわれの検討では、Qp/Qs は1.1から2.3であり諸家の報告と近い値となったが、遠隔期で2症例に心拡大と右室圧の上昇を認めた。

右室圧の上昇した原因として初回手術時の吻合部の

狭窄を来し、遺残肺静脈還流への血流増加が生じたものと考えられた。今回の検討で、術後早期に吻合部狭窄を来した症例では遺残還流の増加を認めないことから、徐々に吻合部狭窄が進行した場合に遺残肺静脈還流の増加を来すのではないかと考えられた。また1本のみの部分肺静脈還流異常で、肺血管閉塞性病変が進行し肺高血圧を呈した症例の報告もみられた⁵⁾。当院では術後1～3年の間に1回および、就学前に心臓カテーテル検査を施行し肺静脈の確認を行っている。

肺静脈を放置することで生じる問題のひとつとして、放置した肺静脈の閉塞に伴う肺うっ血が挙げられる。Imoto らは、左下肺静脈とその他3本が別々の垂直静脈を介して門脈系へ還流した症例で、左下葉の肺静脈を残した修復の術後、この遺残肺静脈閉塞に伴う肺うっ血から肺出血を起こし失った例を挙げている⁶⁾。単独の肺静脈還流の修復は吻合部狭窄により区域性的肺うっ血を来す率が高いとされ⁷⁾、肺葉単位での肺静脈閉塞による高度肺うっ血例においては肺葉切除を行うほうが有用であるとする報告もみられる⁸⁾。

われわれの経験した術後に肺静脈閉塞を生じた III 型の4症例では、閉塞に伴う肺うっ血所見は認めなかった。Imoto らの症例をはじめとした、葉単位での肺静脈閉塞による肺うっ血を来した症例との相違点として、われわれの症例では、各肺葉からの4本の肺静脈がいずれも垂直静脈へ還流しすべてを修復し得たことが挙げられる。1肺葉から複数の還流経路を持ち、そのいずれかを修復し得る形態では、残存還流の閉塞時にも修復された還流が“逃げ”となつてうっ血を回避し得たと推測され、むしろ修復された肺静脈還流の流量の増加によって異常還流が血流低下し、閉塞し得る

可能性も示唆された。しかしわれわれの検索し得た限りでは、このような経過を来した報告はほかに認められず、症例を重ねての検討が必要である。

手術方針決定のために不可欠な肺静脈形態の正確な診断としては心臓超音波検査が第一選択であるが、その診断精度に関しては検査者の技術や経験に負うところが大きく⁹⁾、混合型 TAPVC における検査の感度は 31% から 67%^{2, 6)} と十分ではない。心臓カテーテル検査での肺動脈造影は診断に有用ではあるが、その侵襲により全身状態が悪化する危険性があり、状態不良な例では施行困難である。われわれの症例では症例 4, 5, 6 で術前検査として MRI を施行しており、MRI 導入以降の症例では診断の精度は 100% であった。撮像時間の長さという制約条件があるものの、MRI 検査を心臓超音波検査に併せて行うことで、より正確な診断を得ることができ、確実な手術術式の決定が可能になると考えられた^{9, 10)}。

混合型肺静脈還流異常において、一部の還流異常を遺残せざるを得なかった症例において、術後早期での血行動態への影響は認められなかった。しかしながら、遠隔期に遺残肺静脈還流の増加を来し右心負荷所見を伴ってくる症例を経験した。原因として術後遠隔期の吻合部狭窄が考えられた。吻合部での狭窄所見のない症例では、遺残還流による血行動態への影響は大きな問題とはならない範囲であった。また同一肺葉内からの還流を修復し得る場合、残存肺静脈の閉塞による肺うっ血が回避可能である可能性も示唆された。混合型肺静脈還流異常において初回手術時に一部を放置する術式では、遠隔期において吻合部狭窄を生じた症例が遺残還流の増加を来し、遺残還流の修復術が必要であった。吻合部狭窄の予測は困難であるが、修復に際して遺残肺静脈は太く、吻合も容易であり吻合部狭窄の解除とともに施行することが可能であった。乳児

期を過ぎていることで、術前後の評価も容易に施行できるため、一部の肺静脈還流異常を放置する術式は妥当と考えられた。

【参考文献】

- 1) Kouchoukos NT, Blackstone EH, Doty DB, et al: Cardiac surgery, 3rd ed, Edinburgh, Churchill Livingstone, 2003, pp753-779
- 2) Delius RE, de Leval MR, Elliot MJ, et al: Mixed total anomalous pulmonary venous drainage: still a surgical challenge. J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 112: 1581-1588
- 3) Tajik AJ, Gau GT, Ritter DG, et al: Echocardiographic pattern of right ventricular volume overload in children. Circulation 1972; 46: 36-43
- 4) 藤原慶一, 横田祥夫, 岡本文雄, ほか: 混合型総肺静脈還流異常症—術前診断・手術手技上の問題点—. 胸部外科 1986; 39: 87-95
- 5) Saalouke MG, Shaprio TR, Perry LW, et al: Isolated partial anomalous pulmonary venous drainage associated with pulmonary vascular obstructive disease. Am J Cardiol 1977; 39: 439-444
- 6) Imoto Y, Kado H, Asou T, et al: Mixed type of total anomalous pulmonary venous connection. Annals of Thoracic Surgery 1998; 66: 1394-1397
- 7) 藤松利浩, 常本 實, 島田宗洋, ほか: 乳児混合型総肺静脈還流異常症 IIa+Ia(左上肺静脈)型に対する外科治療の検討. 日本胸部外科学会雑誌 1990; 38: 1093-1097
- 8) Brantigan ON: Anomalies of the pulmonary veins. Surgery, Gynecology and Obstetrics 1947; 84: 653-658
- 9) 今井寿朗, 安河内聡, 里見元義, ほか: 複雑心奇形に合併する総肺静脈還流異常症における MRI 診断の有用性について. 日小循誌 1996; 12: 36-42
- 10) Wang JK, Li YW, Chiu IS, et al: Usefulness of magnetic resonance imaging in the assessment of venoatrial connections, atrial morphology, bronchial situs, and other anomalies in right atrial isomerism. Am J Cardiol 1994; 74: 701-704