

総肺静脈還流異常の診断と治療戦略—外科の立場から—

河田 政明

自治医科大学とちぎ子ども医療センター小児・先天性心臓血管外科

Key words:

total anomalous pulmonary venous connection, pulmonary venous obstruction, pulmonary hypertensive crisis, sutureless pericardial repair, neonatal cardiac surgery

Surgery for Total Anomalous Pulmonary Venous Connection (TAPVC): Strategy and Techniques

Masaaki Kawada

Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery, Jichi Children's Medical Center Tochigi, Jichi Medical University, Tochigi, Japan

Surgical repair of total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC) has evolved through the meticulous refinement of surgical techniques and perioperative management, as well as preoperative, minimally invasive diagnosis by pediatric cardiologists. However the development of a post-repair pulmonary venous obstruction has been a serious complication, and much effort must be made to overcome this problem. Detailed knowledge about the surgical and perioperative management by young and promising surgical staff will facilitate the further improvement of the result.

要 旨

総肺静脈還流異常(TAPVC)は新生児期手術対象となる代表的疾患で、術後の心不全や肺高血圧(発作)、肺静脈狭窄などの問題から手術手技だけでなく、周術期管理の知識や合併症への対応など広く習熟することが必要である。手術では共通肺静脈と左房とのねじれのない大きな吻合の作製のために、共通肺静脈の形態に応じたアプローチの選択による良好な視野の確保がよい手術の要点となる。左室・左房の負荷増大のため心拍数・房室協調の調節、血管拡張薬を中心とする各種薬剤の使用、容量負荷軽減のための人工心肺管理・MUF(modified ultrafiltration)・PD(peritoneal dialysis)・二期的胸骨閉鎖や水分管理の応用、肺高血圧発作の予防と管理など周術期管理も同様に重要である。術後肺静脈狭窄は予後不良であり、早期の発見、早期の sutureless pericardium 法による修復に成績向上の期待が持たれ、近年では複合型に対する初回術式としての意義も知られつつある。

はじめに

総肺静脈還流異常(TAPVC)の大多数は新生児期に発症し、緊急的外科手術を必要とする代表的疾患である。近年、手術成績は安定してきたが、術後急性期だけでなく遠隔期の問題を示す例もある。救命が最優先事項であった時代から術後の肺静脈狭窄への対応まで考慮を要するようになった現在まで、術前・周術期・術後を通じて小児科・新生児科との診断・治療の緊密な連携が不可欠な疾患である。

TAPVC の治療にはいくつかの重要な注意点が存在する。TAPVC の術前・術中・術後の管理に習熟することは成績向上に有用である¹⁻⁵⁾。

肺静脈狭窄・共通肺静脈閉鎖

TAPVC の臨床像や経過、術後成績に影響する解剖学的要因として最も重要なものは肺静脈狭窄である。心膜や横隔膜を貫通する部位、肺動脈や気管支などとの交差部位、体静脈や右房との接合部に生じやすく、肺静脈うっ血の進行により、あるいは肺高血圧の悪化によりさらに進行性に狭窄の悪化を来す。個々の肺静脈に狭窄を示す例や最重症型としての共通肺静脈閉鎖なども見られる。術前(胎児期)からの重症狭窄例では肺静脈壁の動脈化を示し、術後の治療抵抗性の肺高血圧や“肺高血圧発作”に関与したり、肺中隔の肥厚、リンパ管拡張、肺胞の気腫状変化などを示す。出生直

後から気胸や胸水(リンパ管からの漏出)を示す例に遭遇する。稀な例では垂直静脈が気管支と肺動脈との間にはさまれて走行したり(broncho-pulmonary vice)、拡張した動脈管と錯綜して走行する場合もあり、複合型に多い。

心外型だけでなく心臓型にも肺静脈狭窄は生じ得る^{6, 7)}。右房に還流する型では共通腔と右房との接合部が棚状に突出し狭窄の一因となることもある。共通肺静脈から異常血管を介して右房あるいは冠状静脈洞に還流する例ではこの異常血管の部位で、あるいは右房や冠状静脈洞への接合部位で狭窄を生じる例も見られる。この型は修復術時に狭窄を見落とす危険性がある。

術前準備

肺静脈狭窄を合併する例、疑われる例は直ちに手術の準備を行う。小児科からTAPVC児の出生・診断の情報があつた場合は手術に向けてただちに準備を開始する(血液型の確認の依頼、人員の確保や麻酔科・手術室・臨床工学技士への第一報など)。出生直後の例・状態不良の例では動脈ライン、中心静脈ラインの確保に臍動脈・臍静脈が有用なルートとなる。また術中、直接右房にラインを留置することも可能である。

体外循環と周術期管理

麻酔導入後、皮膚切開に先立ち、術野の準備に並行して人工心肺回路の準備、充填(血液充填)を行う。左房セントでなく、肺動脈セントを用いる。脱血管は通常上下大静脈に直接脱血管を挿入するが、肺静脈還流の障害とならないように注意する(上心臓型での上大静脈内カニューレ、下心臓型での下大静脈内カニューレ)。軽度低体温体外循環を用いるが、低体重児や視野確保困難な例では高度低体温とし低流量としたり、必要により一時的循環停止を用いる。肺動脈セントを脱血管より先に挿入するのも有用である。

心停止・心筋保護は晶質液・順行性・単回投与で行われることが多い。

体外循環終了後に行われるMUF(modified ultrafiltration)は新生児例、肺高血圧例で特に有用とされ、術中の除水、洗浄除水[ECUM(extracorporeal ultrafiltration method)、CUF(conventional UF)、DUF(dilutional UF)]実施例でも行うことが薦められる。

体外循環離脱時、周術期の肺動脈圧(PAP)、左房圧(LAP)の持続的モニタリングは極めて有用で、安全な周術期管理には必須である。

腹膜透析(PD)は術後急性期の水分バランス管理、心不全時の腎機能代償・補助治療だけでなく、MUFと同様、人工心肺使用後の炎症性サイトカイン除去な

ども効果があるとされ、循環不全時のアシドーシス改善などにも極めて有用な補助手段となる。術中にPDカテーテルを留置する。

二期の胸骨閉鎖はTAPVC周術期の循環動態の変化の特徴、新生児期人工心肺使用による心筋浮腫の影響などから極めて有用な周術期補助手段となる。通常、術後3~4日までの水分バランス管理、心不全管理の後、胸骨閉鎖を行う。

水分バランスについては術後左室容量負荷の増加、右室圧負荷および容量負荷の減少、左房の容量負荷および圧負荷の増加というTAPVCの周術期の血行動態の変化の特徴を理解することが肝要で、前述の、手術による心室中隔の左室側から右室側への湾曲・偏位の変化は左室拍出の増加に寄与するが、肺高血圧、特に発作性肺高血圧が生じると心室中隔は再度左室側へ偏位し、左室駆出の減少を生じる。左室駆出の増加は術後の左室仕事の増加につながるため適切な強心カテコラミンによる補助を要する。また正常に比べ小さめの左室容積、低コンプライアンスを特徴とするTAPVCの左室では過剰な容量負荷は容易にいつその左房圧上昇、僧帽弁逆流による肺うっ血を助長するため容量負荷は最小限にとどめ、心拍数の増加で心拍出量を維持することに努める。ただし過度の頻拍は左室流入を障害するため、isoproterenol持続点滴や体外式心房ペースティング使用による適切な心拍数の維持が重要である。こうした状況では血管拡張薬の役割は重要で、左室に対する体血管拡張作用薬は極めて有用な薬剤となる。milrinone, olprinone, あるいはchlorpromazineなどが選択される。こうした管理で心拍出量を維持し、末梢組織・臓器循環の確保を行いながら、手術や人工心肺使用による全身組織、心筋の浮腫の軽減を図る。特に術後2~3日には総水分バランスを積極的にマイナスバランスに維持し、二期の胸骨閉鎖を目指す。積極的な利尿、PDの積極的使用は極めて有用である。心嚢液の貯留はたとえ少量であっても大きく影響する。常時、“心タンポナーデの疑いを持つ”ことが大切で、適宜心エコー検査も行う。胸骨開放中でも心タンポナーデは生じ得るため、疑わしい場合は正中創下部から解除術を行うことを躊躇してはならない(Table 1, 2)。

肺高血圧の管理については、術前肺静脈狭窄・閉塞がない例では比較的速やかに肺動脈圧は低下するが、術前狭窄や閉塞を示した例では術後急性期にも肺高血圧が残存する例が多い。肺動脈圧が低下した例でも、気管内吸引などの種々の刺激、低酸素血症、炭酸ガス蓄積、低体温によるアシドーシスなどにより容易に肺動脈圧の持続的再上昇、発作的上昇を示すことが多い[肺高血

Table 1 Common problems in TAPVC repair

- Increased load to small LV & LA: Low cardiac output syndrome, highly prevalent
- Persistent pulmonary hypertension & PH crisis
- Supraventricular dysrhythmia: extensive atrial incisions/suture lines, including atrial septum
- Persistent damage of pulmonary vascular bed/ venous obstruction: Respiratory failure, pleural effusion/chylothorax
- Cardiac tamponade: catastrophic, even with small effusion

TAPVC: total anomalous pulmonary venous connection, LV: left ventricle, LA: left atrium, PH: pulmonary hypertensive

Table 2 Operative strategy for postoperative management

- LAP & PAP lines
- Vasodilators: pulmonary selective vs systemic selective *Purpose of use?
- MUF
- Peritoneal dialysis
- Planned open sternotomy & delayed sternal closure
- Temporary atrial pacing

LAP: left atrial pressure, PAP: pulmonary artery pressure, MUF: modified ultrafiltration

圧発作 (pulmonary hypertensive crisis : PH crisis)]. これは肺細小動脈の低形成に加えて細小肺動脈壁に残存・発達した平滑筋の攣縮によることが多く、適切な管理の対象となる⁸⁾. 肺静脈狭窄合併例では細小肺静脈壁にも中膜の肥厚が著明で(動脈化), より肺高血圧発作を生じ易い. 一方, 内膜病変は軽度で周術期の肺高血圧の管理によりその後は良好な結果が推測される^{9, 10)}. 術中のMUFに始まり, 十分な鎮静(筋弛緩薬併用), 適正な血液ガス値の維持, 吸引など外部からの刺激の回避は言うまでもなく, 肺血管拡張薬の十分な使用が重要である. 肺血管選択性の点では nitroglycerin が最も強力で, 3~6 mcg/kg/min の投与が行われる. 術後3~4日経過すると肺高血圧発作の危険性は概ね消失し, 二次的胸骨閉鎖, 鎮静解除, 人工呼吸器離脱など周術期管理の進展が期待できる. その他, 近年では吸入 NO ガス(8~20 ppm の低濃度で有効), 経口 sildenafil も臨床で使用され, 有効性が確認されている. 肺高血圧が遷延する場合, 吻合部狭窄など肺静脈狭窄の発生に注意し, 心エコー検査などによる検索を積極的に行う. また肺静脈狭窄例を中心にリンパ管拡張, 肺間質の気腫状変化などを高度に認める例があり, 長期間の人工呼吸器管理を要する例もある (Table 3).

術後肺静脈狭窄の発生は術後早期ほど予後不良で, 万一発生時は早期の迅速・適切な対応が不可欠で, 症状や X 線検査所見に関係なく, 術後は定期的に心エコー検査による吻合部径, 肺静脈内や吻合部周辺での肺静

脈血流速度およびパターン(狭窄があると最大流速が増大するだけでなく, 連続性パターンとなる), 肺動脈圧の評価, 三尖弁逆流の評価などを行う. 特に術後1週間, 3週間, 3カ月は必須で, その後も定期的に評価を行う. 6カ月以降に狭窄が発生する頻度は非常に低い¹¹⁾.

• 周術期管理と ECMO(extracorporeal membrane oxygenation)

術前高度肺静脈狭窄から低酸素血症, 肺高血圧を来した例や術後の肺高血圧・心不全の遷延する例では V-A(veno-arterial)ECMO による循環呼吸補助も行われる. 特に術後急性期での使用は有効な補助手段である. 装着部位の選択(頸部, 正中)は出血などの合併症に関連して決定される.

手術術式

手術は胸骨正中切開後, 胸腺組織を切除し, 心基部, 無名静脈あるいは垂直静脈を確認後, 心膜切開を行う. 切開した心膜の皮膚への固定は慎重に行う. 過剰な心膜の牽引固定により静脈の屈曲から低血圧や肺静脈還流の障害を来す危険性がある. 動脈管の剝離, 閉鎖は体外循環開始後に行う.

人工心肺のカニューレション, ベントの使用については, 軽度~中等度低体温とする. 減圧後上・下大静脈をテーピング, 大動脈を遮断する. 上大静脈から下大静脈まで右側心膜翻転部を切離し, あるいは心尖を

Table 3 Management of postoperative pulmonary hypertension

- MUF
 - Deep sedation: muscle relaxant/Fentanyl
 - High oxygen concentration
 - Hyperventilation *Excessive hyperventilation; diminishes cerebral blood flow, especially after deep hypothermic CPB
 - Alkalinization
 - Vasodilators TNG/PGE1/PGI2/PDE3-I
 - Inhaled NO (2-20-80 ppm)
 - Oral Sildenafil *Bosentan: long-term use
 - ECMO
- *Rule out residual PV obstruction: check with echo

MUF: modified ultrafiltration, CPB: cardiopulmonary bypass, TNG: trinitroglycerin, PGE1: prostaglandin E1, PGI2: prostacyclin analogue, PDE3-I: phosphodiesterase III inhibitors, NO: nitric oxide, ECMO: extracorporeal membrane oxygenation, PV: pulmonary vein

挙上し、心膜後方で合流する左右肺静脈、共通肺静脈を概観し、左房との位置関係を把握する(これは心停止導入前に行う場合も多い)。上心臓型では上大静脈、上行大動脈と主肺動脈にテープをかけ、上大静脈と上行大動脈間を展開する場合も多い。左心耳先端に牽引糸をかけ(これは後刻、左房圧ライン留置に用いる)左側上方へ牽引、左房後壁を伸展させ視野を確保する。共通肺静脈や左房後壁の切開や吻合に際して、6-0 polypropylene 糸などによる支持糸を適宜用いることは、切開や吻合の範囲の決定、静止野の確保、正確な切開、組織挫滅の予防、容易な運針などに重要である。上心臓型で左無名静脈に還流する垂直静脈では左横隔神経が、下心臓型では食道が併走するため剥離・結紮・切離時に注意する。

本疾患は低圧系の吻合であるが、いったん吻合部が決定されると縫合線の長さは短いため、十分な視野確保のもとで適切な切開線を作製し、術後に狭窄を来さないように“ゆっくり”と“丁寧”な吻合を心がけることが肝要である¹²⁻¹⁴⁾(Table 4, 5, 6)。

1. 心外型の修復

1) Posterior approach 法

心尖部は生食ガーゼ、あるいはスパーテルにて脱転し、軽く固定後、共通肺静脈上の心膜を切開し、全長にわたって切開線に相当する部分で心膜を剥離、共通肺静脈を露出する。左右肺静脈は必要ない限り剥離しない。あるいは各肺静脈基部のみを剥離する。共通肺静脈から導出する垂直静脈を(上心臓型：心膜外で無名静脈との合流部で、下心臓型：横隔膜貫通部位で)同定、剥離後、結紮糸をかける(実際の結紮は共通肺

静脈に切開を加え、減圧後に行う。剝離や結紮糸をかけるのも体外循環開始後にする)。共通肺静脈前壁に長軸方向に小切開をおく。肺静脈系の減圧後、垂直静脈を結紮閉鎖する。切離する場合も左房後壁切開を作製、吻合部のオリエンテーション確認後、あるいは吻合の最終段階で行う。下心臓型の場合、結紮の尾側に6-0 polypropylene 糸などで貫通結紮を加える。共通肺静脈の切開を拡大し、必要ならば垂直静脈方向に延長する。右房切開から心房中隔欠損を介して左房内を観察後、前述の共通肺静脈の切開に一致して左房後壁に切開を作製、適宜延長する。共通肺静脈、左房後壁の切開は可及的に大きな吻合口(正常僧帽弁径以上)を作製するように延長する。

左房切開は左心耳まで、共通肺静脈の切開は垂直静脈まで延長することができる。適切な切開線の位置関係を確認するために挙上した心尖部を心嚢内に還納し、右房経由で内腔から確認することも重要である。

上心臓型では両者の切開の右縁(心房中隔後縁近傍)から吻合を開始する。下心臓型では共通肺静脈は横方向に走行する場合と縦方向に走行する場合がある。後者では左房切開は必ずしも共通肺静脈切開に平行とはならない。この際の吻合では開始部位を適切に選択し、ねじれによる吻合部狭窄、肺静脈狭窄の発生を回避する。吻合の途中で垂直静脈を切離し、切開をその断端まで延長することにより、より大きな吻合部の作製や左房容積の拡大が可能となる。吻合の最終部位を左心耳にすることによりさらに吻合部の拡大が可能となり、同時に吻合部の緊張が肺静脈に影響しにくく、狭窄発生の予防となる。

縫合は非吸収糸 7-0 polypropylene あるいは吸収糸

Table 4 Basic surgical strategy

- Low-pressure system, short suture lines, difficult revision! Thus, “Look carefully and systematically without rushing, then take sufficient time for precise anastomosis without stenosis!”
- Approach: Superior/posterior/lateral (right-sided or left-sided)?
- CPV-LA anastomosis: Larger than mitral orifice, avoid stricture or distortion
- Avoid post-repair PV stenosis: Limited incision in CPV, use vertical vein or LA appendage for appropriate anastomosis

CPV: common pulmonary vein, LA: left atrium, PV: pulmonary vein

Table 5 Techniques and pitfalls (1)

- Early CPB prime • Uneventful CPB start • PA vent
- Careful at pericardial cradle • mobilization of VV or CPV to prevent PV congestion
- Extended dissection of right-sided pericardial reflection • • • Exposure of retrocardiac space • • • Overview of CPV anatomy
- Dissection of the parietal pericardium & resection over CPV • • • suture line in CPV & LA tissue • mobilization of PV confluence
- Systematic check along PV-CPV-SVC/RA for PVO, even in cardiac subtype

CPB: cardiopulmonary bypass, PA: pulmonary artery, VV: vertical vein, CPV: common pulmonary vein, LA: left atrium, SVC: superior vena cava, RA: right atrium, PVO: pulmonary venous obstruction

Table 6 Techniques and pitfalls (2)

- CPV & LA incisions: Marking or traction sutures to facilitate facing incisions without distortion • • • slow but precise incision & extension
- Incorporate LA appendage & divided vertical vein • • • larger anastomotic orifice that is well away from branch PVs
- Resection of LA posterior wall to create larger orifice • • • in heterotaxy infants (not neonates)
- Check the anastomosis through RA & ASD

CPV: common pulmonary vein, LA: left atrium, PV: pulmonary vein, RA: right atrium, ASD: atrial septal defect

7-0 polydioxanone による連続縫合を用いる。縫合線の一部に複数の結節縫合を加える場合もある。連続縫合では過度に縫合糸を牽引すると巾着効果により吻合部の狭窄を来すため、牽引時、結紮時に注意する。

2) Superior approach 法

上心臓型を中心に横走る共通肺静脈の長軸方向の切開と左房後壁の平行する切開線を上大静脈と上行大動脈との間から吻合する本法は共通肺静脈、左房いずれも自然な位置で吻合できるため、最近多用される。右肺動脈をテーピングし、頭側に牽引、共通肺静脈・左房の切開線を頭側に偏位して作製しないように注意する。吻合部での乱流防止のために尾側は共通肺静脈壁を左房内膜面に縫合し、頭側は外膜側から縫合することにより吻合部での乱流を軽減し、吻合部狭窄の発生を予防することは有用な方法で superior approach 法

が好適である。左房切開右縁は洞結節動脈に接近するため、損傷に注意する。

3) Lateral approach 法

心外膜の右側翻転部を上大静脈から下大静脈までその後縁に沿って切離すると左房も含め心は前方に挙上可能となる。その後方、心膜外に共通肺静脈とそれに還流する各肺静脈が観察できる。自然に近い位置で肺静脈、左房の位置関係の把握ができる。以前多用された Garsony-Malm 法もこの視野で観察後、右心房横切開を左房、左心耳まで延長し、共通肺静脈との吻合を左側端から作製する術式である。最初に全体のオリエンテーションをつけるために用いると役立つ。心臓を右側に脱転させ左側から同様の観察も可能であるが、術者の位置などに工夫が必要となる。共通肺静脈の位置などにより適宜選択する。左側から到達する場合、

共通肺静脈の全貌の観察がより容易である。視野確保のためには右側心膜を固定せず、右側胸膜を切開して心を上・下大静脈軸を中心に回転させ、右胸腔へ落とし込むようにする。

4) その他

上大静脈に還流する型では上大静脈を左房への誘導路として用いる方法や、共通肺静脈前壁を上大静脈後壁から左房上壁までの切開に直接吻合する方法は、右肺動脈との位置関係(より心臓側で還流しているか、頭側で還流しているか)、肺静脈狭窄の有無、右(上)肺静脈の形態などにより選択される。

2. 心内型

冠状静脈洞に還流する型には4本の肺静脈がそれぞれ独自に冠状静脈洞に開口するものと、共通肺静脈を形成後、冠状静脈洞に還流するものがあり、後者では冠状静脈洞に開口する共通腔に4本の肺静脈が開口するものと、明らかな交通血管を形成して還流するものがある。Van Praagh法は本来の左房との隔壁に交通孔を作製(開窓)する方法で、その後冠状静脈洞の右房への開口部をパッチで、あるいは直接閉鎖するが、この際 Koch 三角頂点近傍に存在する房室結節の損傷を回避するため冠状静脈洞内に入った部位(前庭部)に縫合線を作製する。しばしば用いられる cut back 法では心房中隔壁下部(一次中隔組織)と冠状静脈洞と左房との隔壁をL字型に切開(できれば後方部分を切除することが望ましい)し、冠状静脈洞から直接左房への還流経路を作製し、心房中隔欠損を含めた心房中隔下部を心膜パッチ、polytetrafluoroethylene パッチなどで補填閉鎖する。この際のパッチの縫合線についても前述の注意を払う。両術式ともに心内膜切開部の再癒合を防ぐため6-0 polypropylene 糸の結節縫合で内膜形成を行う。冠状静脈洞に至る共通肺静脈を形成する型では上述の手技だけでは狭窄を残すことになるため共通肺静脈を個々の肺静脈の合流する部位まで切開し、左房後壁との吻合を行って直接左房に開口するようにし、新たに心房中隔を形成する⁷⁾。

右房後壁に還流する型では心房中隔欠損を後方に拡大のうえ、自己心膜パッチか polytetrafluoroethylene 膜にて心房中隔形成が行われる。右房自由壁を矩形の有茎フラップとして用いる術式は大きな右房の特徴を活かし、自己組織のみでの修復を可能とする術式であるが、複雑な心房切開、縫合線のため遠隔期不整脈の危惧から適応は限定される。

3. 混合型

混合型も基本的な術式は他と同様であるが、1本のみの還流異常肺静脈(例:無名静脈に還流する左上肺静脈など)の再建は工夫を要する。通常は可及的に長く切離した左上肺静脈は左横隔神経の前方で開窓した心膜を通し、縦切開を加えた後、切開し、内部の櫛状筋を切離した左心耳に吻合する。心膜貫通部は単純な心膜切開では肺静脈が挟まれるため、L字型切開にしたり、一部心膜を窓状に切除する。他の部位に還流する例など、場合によっては閉塞の危険性が高い場合はそのまま放置し、部分肺静脈還流異常の形で残すことも考慮する。

術中の注意点

肺静脈狭窄は末梢肺静脈と共通肺静脈の合流部、共通肺静脈と垂直静脈の接合部、垂直静脈と肺動脈・気管支・動脈管などとの交差部位、垂直静脈と還流体静脈や冠状静脈洞、右房との合流部位や心膜や横隔膜貫通部位などに好発するため、術前の予想、術中の確認が重要である。上大静脈に還流する型では共通肺静脈が比較的短く合流部付近の肺静脈にも狭窄を有する機会が多い。

一方、吻合部のねじれや過大なずれは吻合部や周辺の肺静脈の変形や屈曲を生じ、急性期、遠隔期での肺静脈狭窄(吻合部狭窄も含む)の原因となる。また吻合部拡大のために肺静脈分枝に切開を加えたものも狭窄の原因となる。内膜側から大きな縫い代で吻合を行うと内腔に棚状の突出が生じ、乱流の発生から内膜の過形成を生じ狭窄の原因となる。無脾症候群などの複合型では狭小な肺静脈自体に加え、小さな共通肺静脈、心房壁の厚さ、櫛状筋のため術後肺静脈狭窄を生じ易い。

肺静脈狭窄とその対応

肺静脈狭窄、特に術後早期に生じた例は治療抵抗性、再発性、進行性で、しばしば狭窄は肺内肺静脈に進展し、その予後が極めて不良である¹⁵⁾。近年、狭窄部位の直接的切開や再吻合よりも、肺静脈周辺に吻合部をつくらぬ方が組織反応や縫合糸に対する異物反応を回避できるとの考えから sutureless pericardium 法(pericardial marsupialization 法, in-situ pericardium 法)が報告された¹⁶⁻²¹⁾。心膜貫通部で肺静脈を切断し、心膜腔内に出た肺静脈血が左房後壁に作成した大きな欠損(肺静脈から離れる)を介して左房に還流するようにした術式で、術後の心膜癒着を利用する。癒着がない場合は肺静脈から離れた心膜を左房後壁に縫合して袋状として(marsupialization 法の名称の由来)周囲への出

Table 7 Problems in complex variant of TAPVC

- Thicker & pectinated atrial wall in asplenic heart & tendency for post-repair stenosis
- Atypical spatial anatomy of PA, PDA, bronchus, or atrial wall or anomalous systemic/pulmonary veins
- Short CPV • intra-pulmonary PV anomalies
- Future planning for interim BDG/completion of Fontan
- Particular hemodynamics & ventricular sizes depend on the basement disease
- Modification by eventual pulmonary blood flow, decreased or increased • • • masked PVO & its post-repair unmasking

PA: pulmonary artery, PDA: patent ductus arteriosus, CPV: common pulmonary vein, BDG: bidirectional Glenn anastomosis, PVO: pulmonary venous obstruction

血を予防する。まだ手術成績は限られているが従来の成績に比べ、著明な改善との報告も多く、末梢肺静脈に狭窄が進展したり、肺高血圧により肺血管病変が進行する前に積極的に行うべき術式と考えられる。最近では初回手術時にも(特に無脾症候群合併例などハイリスク例を中心に)共通肺静脈前壁上の心膜を切除後、共通肺静脈前壁に大きな開口部を作製し、左房後壁に作製した大きな開口部を共通肺静脈開口部の周囲の心膜に縫合する術式の成功例も徐々に増え、今後用いるべき術式のひとつとなる²²⁻²⁴⁾。手術では posterior approach 法のほか、左側からの lateral approach 法が多く用いられ、6-0 polypropylene 糸での連続縫合が用いられている。この術式においても心膜に囲まれた肺静脈の変形、ねじれを予防するため、左房後壁切開部との適切な位置関係の維持が重要である。TAPVC 例では肺静脈に筋性の外套層がなく、これが術後肺静脈狭窄の発生の病理学的背景との説も報告され、primary sutureless repair の妥当性を支持するものとなる可能性がある²⁵⁾。

複合型 TAPVC (Table 7)

Heterotaxy 合併例では、各肺静脈、共通肺静脈の走行が非定型的な例、共通肺静脈が小さい例が多いことに加え、特に無脾症候群(右側相同)が多いため、心房壁が肉柱に富み、吻合部狭窄を来しやすい。これらのため新生児例での成績は不良である。さらに合併する肺動脈狭窄や閉鎖による肺血流減少のため肺静脈狭窄がマスクされ、術前評価も困難で、術後に顕性化する場合が多い。3D-CT 検査は肺静脈・垂直静脈、動脈管や心房、体静脈など他の構造物との位置関係など極めて有用な情報源となる。また実際の肺静脈還流異常の修復はできれば新生児期でなく可及的に遅く、できれば生後6カ月～1歳半頃の両方向性 Glenn 手術時に併施するのが望ましい。この時も通常の TAPVC 修復と

異なり、共通肺静脈前壁の切開に合わせて、心房後壁を一部切除し、吻合部がスリット状でなく、窓状に拡大し、さらに可及的に共通肺静脈壁を心房内膜面に合わせるように吻合することが重要である。新生児期に手術を要する例などでは前述の sutureless pericardium 法が有用な選択肢となる²⁶⁻³⁰⁾。

まとめ

新生児期に多くの手術治療が行われる TAPVC の外科治療成績は手技の向上、診断や術前管理も含めた周術期管理の改善により著しく向上した。手術では吻合手技自体に要する時間は限られているため、術後肺静脈狭窄を生じないように良好な静止視野を確保し、滑らかな吻合部を作製するように、丁寧な吻合を心がける。術後管理では TAPVC の手術での循環動態の変化の特徴、新生児期開心術の特徴をよく理解し、各種治療手段を理解し、迅速で適切な対応を行うことが重要である。

【参考文献】

- 1) Kanter KR: Surgical repair of total anomalous pulmonary venous connection. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann* 2006; **9**: 40-44
- 2) Hancock Friesen CL, Zurakowski D, Thiagarajan RR, et al: Total anomalous pulmonary venous connection: an analysis of current management strategies in a single institution. *Ann Thorac Surg* 2005; **79**: 596-606
- 3) Kirshbom PM, Myung RJ, Gaynor JW, et al: Preoperative pulmonary venous obstruction affects long-term outcomes for survivors of total anomalous pulmonary venous connection repair. *Ann Thorac Surg* 2002; **74**: 1616-1620
- 4) Michielon G, Di Donato RM, Pasquini L, et al: Total anomalous pulmonary venous connection: long-term appraisal with evolving technical solutions. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; **22**: 184-191
- 5) Serraf A, Bruniaux J, Lacour-Gayet F, et al: Obstructed total anomalous pulmonary venous return: Toward neutralization

- of a major risk factor. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; **101**: 601–606
- 6) DeLeon MD, DeLeon SY, Roughneen PT, et al: Recognition and management of obstructed pulmonary venous draining to the coronary sinus. *Ann Thorac Surg* 1997; **63**: 741–745
 - 7) Yamagishi M, Shuntoh K, Takahashi A, et al: Intra-atrial re-routing by transference of the posterior left atrial wall for cardiac-type total anomalous pulmonary venous return. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; **123**: 996–999
 - 8) Maeda K, Yamaki S, Yokota M, et al: Hypoplasia of the small pulmonary arteries in total anomalous pulmonary venous connection with obstructed pulmonary venous drainage. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; **127**: 448–456
 - 9) 八巻重雄, 常本 実, 島田宗洋, ほか: 総肺静脈還流異常症の肺血管病変に関する組織計測学的研究とリンパ管拡張症について. *心臓* 1991; **23**: 873–880
 - 10) Yamaki S, Tsunemoto M, Shimada M, et al: Quantitative analysis of pulmonary vascular disease in total anomalous pulmonary venous connection in six infants. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; **104**: 728–735
 - 11) 河田政明, 佐野俊二: 開心術 7 総肺静脈還流異常症. 川副浩平, 佐野俊二, 一色高明(編): *心臓手術: 周術期管理の実際*. 東京, メジカルビュー社, 2003, pp405–408
 - 12) 岸本英文: 5. 総肺静脈還流異常. 高本眞一(監), 角 秀秋(編): *心臓外科 Knack & Pitfalls 小児心臓外科の要点と盲点*. 東京, 文光堂, 2006, pp152–159
 - 13) 坂本喜三郎: 13. 総肺静脈還流異常. 龍野勝彦, 重松 宏, 幕内晴朗, ほか(編): *心臓血管外科テキスト*. 東京, 中外医学社, 2007, pp136–141
 - 14) 山岸正明: 第2章肺静脈還流異常 2. 総肺静脈還流異常症. 新井達太(編): *心臓外科*. 東京, 医学書院, 2005, pp49–62
 - 15) Ricci M, Elliot M, Cohen GA, et al: Management of pulmonary venous obstruction after correction of TAPVC: Risk factors for adverse outcome. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003; **24**: 28–36
 - 16) Devaney EJ, Ohye RG, Bove EL: Pulmonary vein stenosis following repair of total anomalous pulmonary venous connection. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2006; **9**: 51–55
 - 17) Najim HK, Calderone CA, Smallhorn J, et al: A sutureless technique for the relief of pulmonary vein stenosis with the use of in situ pericardium. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; **115**: 468–470
 - 18) Calderone CA, Najim HK, Kadletz M, et al: Relentless pulmonary vein stenosis after repair of total anomalous pulmonary venous drainage. *Ann Thorac Surg* 1998; **66**: 1514–1520
 - 19) Lacour-Gayet F, Zoghbi J, Serraf AE, et al: Surgical management of progressive pulmonary venous obstruction after repair of total anomalous pulmonary venous connection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; **117**: 679–687
 - 20) Yun TJ, Coles JG, Konstantinov IE, et al: Conventional and sutureless techniques for management of the pulmonary veins: Evolution of indications from postrepair pulmonary vein stenosis to primary vein anomalies. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; **129**: 167–174
 - 21) Lacour-Gayet F: Surgery for pulmonary venous obstruction after repair of total anomalous pulmonary venous return. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann* 2006; **9**: 45–50
 - 22) Buitrago E, Panos AL, Ricci M: Primary repair of infracardiac total anomalous pulmonary venous connection using a modified sutureless technique. *Ann Thorac Surg* 2008; **86**: 320–322
 - 23) Suarez MR, Panos AL, Salerno TA, et al: Modified “sutureless” anastomosis for primary repair of supracardiac total anomalous pulmonary venous connection. *J Card Surg* 2009; **24**: 564–566
 - 24) Oshima Y, Yoshida M, Maruo A, et al: Modified primary sutureless repair of total anomalous pulmonary venous connection in heterotaxy. *Ann Thorac Surg* 2009; **88**: 1348–1350
 - 25) Douglas YI, Jungbloed MRM, Den Hartog WCE, et al: Pulmonary vein and arterial wall pathology in human total anomalous pulmonary venous connection. *Int J Cardiol* 2009; **134**: 302–312
 - 26) Gaynor JW, Collins MH, Rychik J, et al: Long-term outcome of infants with single ventricle and total anomalous pulmonary venous connection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; **117**: 506–514
 - 27) Lodge AJ, Rychik J, Nicolson SC, et al: Improving outcomes in functional single ventricle and total anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg* 2004; **78**: 1688–1695
 - 28) Morales DLS, Braud BE, Booth JH, et al: Heterotaxy patients with total anomalous pulmonary venous return: improving surgical results. *Ann Thorac Surg* 2006; **82**: 1621–1628
 - 29) Foerster SR, Gauvreau K, McElhinney DB, et al: Importance of totally anomalous pulmonary venous connection and post-operative pulmonary vein stenosis in outcomes of heterotaxy syndrome. *Pediatr Cardiol* 2008; **29**: 536–544
 - 30) Nakata T, Fujimoto Y, Hirose K, et al: Functional single ventricle with extracardiac total pulmonary venous connection. *Eur J Cardiothorac Surg* 2009; **36**: 49–56