

## 総肺静脈還流異常症根治術後の肺静脈狭窄 —発症初期の臨床症状および検査所見の検討—

(平成3年8月23日受付)

(平成4年2月7日受理)

福岡市立こども病院感染症センター<sup>1)</sup>第1内科, <sup>2)</sup>新生児科, <sup>3)</sup>心臓血管外科

馬場 礼三\* 砂川 博史 溝口 康弘 石川 司朗

総崎 直樹 大塚 正弘 佐川 浩一 本田 恵<sup>1)</sup>

岩尾 初雄<sup>2)</sup> 角 秀秋 米永 国宏<sup>3)</sup>

\*現 大垣市民病院小児循環器新生児科

**key words** : 総肺静脈還流異常症, 肺静脈狭窄

### 要 旨

総肺静脈還流異常症70例の根治術後の術後肺静脈狭窄(PVO)9例について検討した。全例とも根治術時の月齢4カ月未満あるいは体重5kg未満の例であった。根治術からPVO発症までの間隔は大多数(78%)で3カ月以内であった。術後PVOの発生に伴い呼吸数および心拍数の増加, 心電図V1誘導のR波高の増加, 胸部X線写真での肺鬱血の再増悪等が認められたが, ドプラー心エコーでの肺静脈流入速度の増加も有用と考えられた。これらの症状, 検査所見等からPVOを疑えば心臓カテーテル等により狭窄部位の形態を明らかにし, 外科的処置の適応を速やかに決めるべきと考えられた。

総肺静脈還流異常症(以下TAPVDと略す)は, 新生児期から乳児期にかけて呼吸困難, チアノーゼ等を主症状として発症する重篤な先天性心疾患である。近年, 超音波診断の進歩, 心筋保護法の改善, 手術手技の洗練等により本疾患の手術成績は飛躍的に向上している。しかしながら, 本症の根治手術が成功したのちに肺静脈狭窄(以下PVOと略す)をきたす例が散見され, 本症の長期予後における大きな問題となっている。この術後PVOあるいは肺静脈閉塞は, その発症後急速に進行する肺鬱血, 肺高血圧あるいは心不全等のために再建手術が間に合わない場合が多く, 早期の診断, 治療が重要であると考えられる。今回我々は当院における経験をもとにTAPVD根治術後のPVOを予測あるいは早期に発見するためのポイントについて解析, 検討したのでここに報告する。

### 対象と方法

1980年9月の当院開院以来, 1991年1月までに

別刷請求先: (〒503) 岐阜県大垣市南類町4-86

大垣市民病院小児循環器新生児科

馬場 礼三

TAPVDの根治手術は70例に行っている。内訳はDarling分類の1a型25例, 1b型2例, 2a型14例, 2b型5例, 3型18例, 4型6例である。手術時期は日齢1から4歳0カ月(3.4±7.6mo), 手術時体重は2.1kgから12.0kg(4.1±1.8kg)である。手術は胸骨正中切開, 中等度低体温, 高流量体外循環, カルジオプレジア心停止下に行った。左房-肺静脈吻合は原則として僧帽弁口面積に等しい大きさで全周結節縫合にて行った。術後PVOをきたした症例は9例あり, これらについて発症前後の検査所見, 臨床症状を検討した。

### 結 果

PVOは前述のように9例(13%)に認めた(表1)が, その内訳はDarling分類の1a型4例(4/24, 16%), 2a型1例(1/14, 7%), 3型4例(4/18, 22%)であった。手術時月齢4カ月以上(図1)あるいは手術時体重5kg以上(図2)の症例には術後PVOの発症をみていない。手術からPVO発症までの期間は3カ月未満が7例(78%)と大多数を占めているが, 術後1年7カ月を経て発症した例があった。

術後PVOの初発症状は表1にみられるように多呼

表1 術後肺静脈狭窄症例

| 症例 | タイプ | 根治術時体重 (kg) | 根治術時日 (月) 齢 | PVO 発症までの期間 | 初発症状       | 狭窄部位      | 再手術   | 転帰 |
|----|-----|-------------|-------------|-------------|------------|-----------|-------|----|
| 1  | 1a  | 4.7         | 3m          | 35 d        | 多呼吸        | RPV 開口部   | 狭窄解除術 | 生存 |
| 2  | 1a  | 3.1         | 11 d        | 4m          | 体重増加不良     | 両下 PV 開口部 | 行なわず  | 死亡 |
| 3  | 1a  | 4.4         | 2m          | 30 d        | 多呼吸        | 4PV 開口部   | 行なわず  | 死亡 |
| 4  | 1a  | 4.8         | 2m          | 19m         | 血 痰        | RPV 開口部   | 右肺切除  | 生存 |
| 5  | 2a  | 2.9         | 1m          | 2m          | X-P 上肺鬱血像  | 4PV 開口部   | 狭窄解除術 | 死亡 |
| 6  | 3   | 2.8         | 14 d        | 2m          | 多呼吸, 哺乳力低下 | 4PV 開口部   | 狭窄解除術 | 死亡 |
| 7  | 3   | 2.6         | 27 d        | 17 d        | 呼吸器からの離脱困難 | RPV 開口部   | 行なわず  | 死亡 |
| 8  | 3   | 2.9         | 7 d         | 36 d        | 多呼吸, 嘔吐    | LPV 開口部   | 狭窄解除術 | 生存 |
| 9  | 3   | 2.1         | 14 d        | 50 d        | 多呼吸        | LPV 開口部   | 狭窄解除術 | 死亡 |

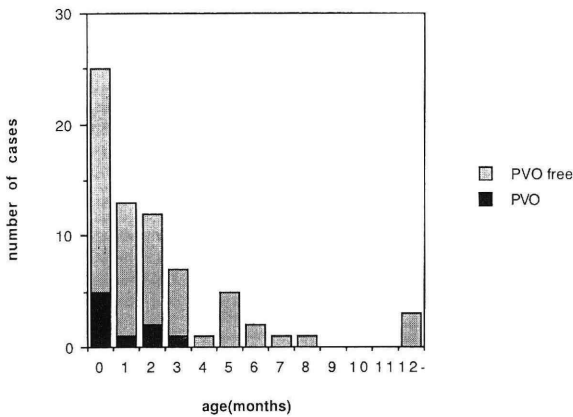


図1 手術時月齢毎のTAPVD症例数およびPVO症例数。生後4カ月以降の根治術例にはPVOの発症を認めない。

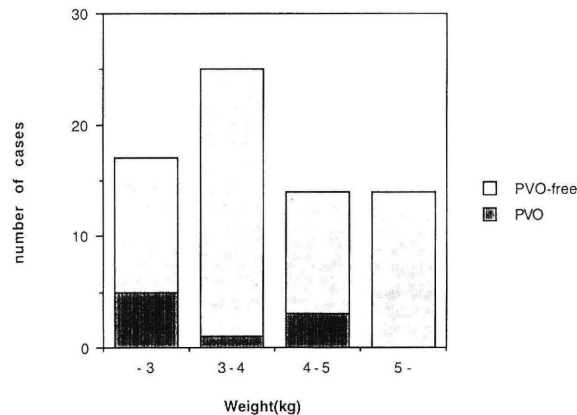


図2 根治手術時体重別のTAPVDおよびPVO症例数。手術時体重5kg以上の症例にはPVOの発症を認めない。

吸が最も多く、哺乳障害、体重増加不良等もよくみられるが、血痰を初発症状として気付かれた例もある。

根治術後、主としてICUから一般病棟へ転棟後の最も状態の安定していた時期とPVO確認直後の呼吸数、心拍数および心電図V1誘導のR波高の変化を図

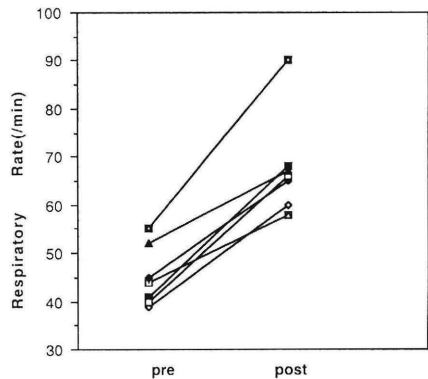


図3 PVO発症前後での呼吸数の変化

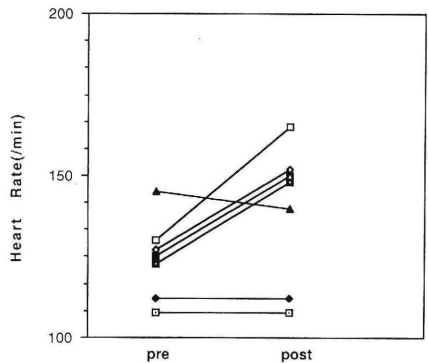


図4 PVO発症前後での心拍数の変化。

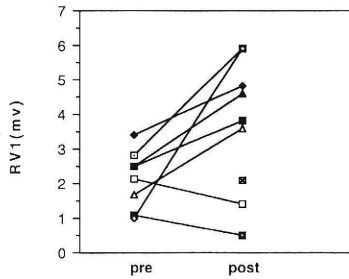


図5 PVO発症前後での心電図V1誘導R波高の変化。

3, 4, および5に示す。いずれも発症後に増加する傾向がみられるが、呼吸数および心電図の変化がより顕著であった。

胸部単純X線像では、根治手術後一旦肺鬱血像が軽快した後、PVO発症に伴って再び肺鬱血像の増悪をみたものが4例(症例4, 5, 6および7), 根治手術後も肺鬱血像が持続したものが1例(症例9)あった。

考 察

TAPVDの手術成績は近年良くなりつつあり、多くの報告で手術死亡は10%前後にまで下がっている<sup>3)5)7)8)</sup>。当院で根治手術を行ったTAPVD70例中、手術死亡(術後1カ月以内)は5例(7.1%)であった。内訳は低心拍出量症候群2例、台上死1例、肺高血圧クリーゼ1例、GVH1例であった。遠隔死亡の原因は術後PVOによるものが多い。術後PVOの発生頻度は過去の報告によると0%ないしは28%にまたがる(表2)<sup>2)9)</sup>が、おおむね10%前後の施設が多いようである。当院においても遠隔期死亡は6例(8.6%)で、原因はすべて術後PVO(その再建術後のLOS1例、および心カテ麻酔時のショック1例を含む)に関連したものであった。術後PVOをきたしたものは結果で示したように、手術時月齢4カ月未満あるいは手術時体重5kg未満の症例に限られており、かつ大部分は術後3カ月以内に発生している。これは小さな乳児では図7に示した例のように吻合部に無理な張力や捻れが生じやすいためと考えられる。しかし吻合部から離れた末梢に肺静脈狭窄を発症することがあり、このような場合はたとえ手術侵襲がなくともいずれ発症することを運命づけられた、いわゆるTAPVC complex diseaseの一部としてPVO<sup>1)</sup>と捉えるほうが理解しやすいかもしれない。また今回の我々の研究では術前に肺静脈の低形成が認められた症例はなかったが、筆者が他施設で経験した症例に、左上大静脈遺残と右上肺静

表2 術後肺静脈狭窄発生率

| 報告者      | 文献 | PVO例数 | 根治術生存者数 | PVO発生率(%) |
|----------|----|-------|---------|-----------|
| 田代       | 2  | 3     | 21      | 14        |
| Galloway | 3  | 5     | 18      | 28        |
| 藤原       | 4  | 0     | 16      | 0         |
| Oelert   | 5  | 3     | 38      | 8         |
| 門間       | 6  | 2     | 104     | 2         |
| Lamb     | 7  | 5     | 64      | 8         |
| Sano     | 8  | 3     | 44      | 7         |
| 自験例      |    | 9     | 65      | 14        |

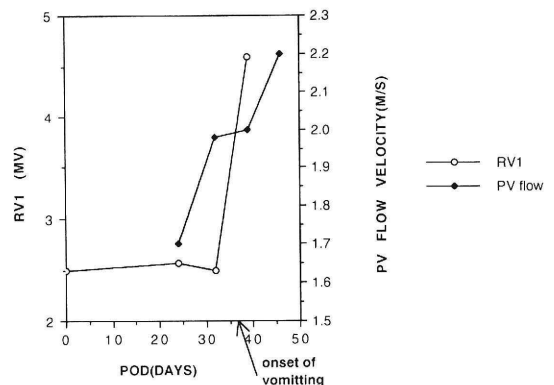


図6 症例8におけるRV1および肺静脈血流速度の変化。肺静脈血流速度の変化は心電図の変化および臨床症状の出現に先行していることに注目。

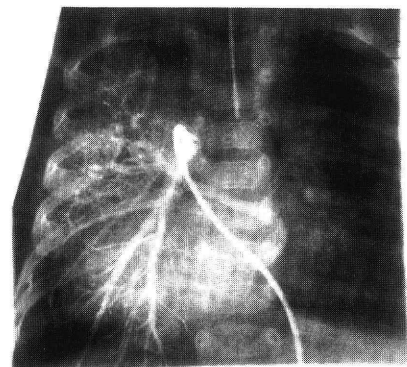


図7 症例8における選択的左肺動脈造影静脈相。吻合部の狭窄を認める。共通肺静脈の右方偏位は吻合部に生じた張力やねじれを示唆する。

脈の低形成を伴ったものがあり、肺静脈自体の発育の悪さがPVOの原因になる場合もあることが推定され

る。

術後 PVO に対する外科的治療は 6 例にたいして行われた(表 1)。内 5 例には狭窄解除術, 1 例には右肺切除を行った。狭窄解除術を行った 5 例中, 2 例が生存中であり, 解除術からの経過観察期間は 7 年 1 カ月および 2 カ月である。残りの 3 例は再手術後死亡した(1 例は低心拍出量症候群により手術当日, 2 例は PVO の再発により術後 2 および 3 カ月後)。右肺切除を行った 1 例は 1 年 9 カ月後の現在も生存中である。このように本症に対する外科治療はかならずしも有効とは限らず, PVO の発症を予防することが最も重要であると思われる。このために左房-肺静脈吻合は僧帽弁口に準じたサイズで, 縫い縮みをおこしにくい全周結節吻合で行うこと, 肺静脈分枝にはできるだけ切り込まないこと等の注意が必要であると思われる。

本症に対する確実な薬物療法は報告されていないようである。筆者らの施設でジピリダモールの投与を試みた経験があるが有効とは考えられなかった。酸素投与は多くの場合一時的には児の状態を改善するが, 肺血管抵抗の低下に伴って肺鬱血の悪化をみた経験もあり, 注意を要する。

本症はいったん発症した後は急速に肺鬱血, 肺高血圧や心不全の進行をみる事が多く, このために再手術に踏み切れなかった症例もある(症例 2, 3, 7)。したがってこのような状況を回避するためには本症を早期に発見することが重要であると思われ, 上記の症状, 検査所見等で PVO を疑えば積極的に心臓カテーテル等により診断および狭窄部位を明らかにし, 速やかに外科的処置を行うべきと考えられた。

再手術を行わなかった 3 例は PVO 確認後それぞれ 4, 1 および 2 カ月後に死亡している。剖検は 1 例に行われている(症例 3)。左右の肺静脈開口部の径はそれぞれ 3mm および 1.5mm と狭窄していた。同部内膜の著明な線維筋性肥厚が認められた。吻合部位の炎症反応は見られなかった。

根治術後経時的に心電図およびドプラー心エコーを観察し得た 1 症例(症例 8)につき, その経過を図 6 に示す。これは日齢 7 に根治手術を行った 3 型の症例であり, 手術時の体重は 2.9kg であった。術後経過はほぼ良好であったが, 術後 36 日目より嘔吐, 多呼吸がはじまり, 53 日目に心臓カテーテルを行って左肺静脈流入部の狭窄を確認した(図 7)。肺動脈平均圧は 36 mmHg, 左肺静脈楔入圧は 23mmHg であった。術後 54 日目に PVO 解除術を施行し, その後 2 カ月を経てい

るが, 現在のところ再発は認めていない。この例においては明らかな症状や心電図上の変化が出現する前にドプラー心エコーでの肺静脈流入速度の増加を認めたが, 注目すべき所見と考えられた。

#### まとめ

1. 当院における TAPVD 根治手術例 70 のうち 9 例の術後 PVO をみた。
2. 根治術後の PVO 発症は大部分 3 カ月以内に発生し, 根治術時の月齢 4 カ月未満あるいは体重 5kg 未満の症例に限られていた。
3. 術後 PVO の早期発見には呼吸数および心拍数の増加, 心電図 V1 誘導の R 波高の増加, 胸部 X 線写真での肺鬱血の再増悪等が重要であると考えられた。
4. ドプラー心エコーでの肺静脈流入速度の上昇は上記 3 の所見より早期に出現する PVO 所見である可能性が示された。

#### 文 献

- 1) Kirklin, J.W. and Barratt-Boyes, B.G.: Cardiac Surgery. Churchill Livingstone, New York, 1986, p. 516—519.
- 2) 田代 忠, 相良泰至, 深水 良, 今村博仁, 坂田高, 後藤俊介, 古賀義行, 坂本照夫, 横倉義武, 小須賀健一, 大石喜六, 古賀道弘, 篠原康之, 藤堂景茂: 総肺静脈還流異常症(TAPVR)再手術例の検討。心臓, 14: 878, 1982.
- 3) Galloway, A.C., Campbell, D.N. and Clarke, D.R.: The value of early repair for total anomalous pulmonary venous drainage. Pediatr. Cardiol., 6: 77, 1985.
- 4) 藤原慶一, 横田祥夫, 岡本文雄, 三宅俊治, 清田芳春, 菅原英次, 槇野征一郎, 吉川栄治, 村上洋介: 乳児期早期(6ヶ月未満)総肺静脈還流異常症の外科治療。日小循環誌, 2: 184, 1986.
- 5) Oelert, H., Schaeffers, H., Stegmann, T., Kallfelz, H.C. and Borst, H.G.: Complete correction of total pulmonary venous drainage: Experience with 53 patients. Ann. Thorac. Surg., 41: 392, 1986.
- 6) 門間和夫, 高尾篤良, 中沢 誠, 今井康晴, 黒沢博身, 森 克彦: 総肺静脈還流異常症の手術後遠隔成績。心臓, 19: 828, 1987.
- 7) Lamb, R.K., Qureshi, S.A., Wilkinson, J.L., Arnold, R., West, C.R. and Hamilton, D.I.: Total anomalous pulmonary venous drainage. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 96: 368, 1988.
- 8) Sano, S., Brawn, W.J. and Mee, R.B.B.: Total anomalous pulmonary venous drainage. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 97: 886, 1989.

Pulmonary Venous Obstruction Following Radical Operation of Total Anomalous Venous Drainage —Examination of Early Clinical Symptoms and Laboratory Results—

Reizo Baba, Hiroshi Sunagawa, Yasuhiro Mizoguchi, Shiro Ishikawa, Naoki Fusazaki, Masahiro Otsuka, Kouichi Sagawa, Sunao Honda, Hatsuo Iwao\*, Hideaki Kado\*\* and Kunihiro Yonenaga

Department of Cardiology, \*Department of Neonatology, \*\*Department of Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital

Pulmonary venous obstruction (PVO) has occurred in 9 out of 70 cases of total anomalous pulmonary venous drainage after radical operations. Those PVO cases examined, at the time of operation, were all under the age of 4 months or less than 5 kgs in body weight. The interval between the initial operation and the occurrence of PVO was mostly within 3 months (78% of cases). With the onset of PVO after operation, we have detected the increases in respiratory rate, heart rate, RV1 voltage, relapse of pulmonary venous congestion in chest X-ray. Increase in pulmonary venous flow velocity in range gated Doppler echocardiography may also be useful. When PVO is suspected for those symptoms and laboratory data, it should be prompted to identify the sites of obstruction by cardiac catheterization to determine the indication of surgical treatment.

---