

Common pulmonary vein atresia の心エコー所見

(平成6年8月27日受付)

(平成6年11月28日受理)

静岡県立こども病院循環器科¹⁾, 心臓血管外科²⁾

木下 義久¹⁾ 斎藤 彰博¹⁾ 中野 博行¹⁾ 深澤ちえみ¹⁾
幸治 淳¹⁾ 坂本喜三郎²⁾ 横田 通夫²⁾

key words : 総肺静脈閉鎖, 心エコー, 剖検

要 旨

1986年から1993年までの8年間に当院に入院した common pulmonary vein atresia (CPVA) は4例であった。全例入院時の心エコーで診断し、生後16時間以内(平均12時間)に手術が施行されたが、全例死亡した。術前の心エコー所見の特徴は、(1) common pulmonary vein (CPV) のサイズが小さい(平均4.2mm)、(2) CPV および肺静脈 (PV) のカラードプラー信号の欠如、(3) CPV および PV からの輝度の高い索状物の存在であった。剖検所見では全例に CPV からの Accessory vein が存在したがいずれも索状か内腔が閉鎖していた。また、左肺動脈の後方を上行する索状血管が4例中3例に認められた。

CPVA では、気縦隔の合併や気管支静脈から直接体静脈への還流静脈の合併があり、TAPVC との鑑別が困難となることもあるが、今回の検討では心エコーはその診断に有用であった。

はじめに

表1 症例

Common pulmonary vein atresia (CPVA) は肺循環系において、肺静脈血の左心房への流入障害をきたす、まれな疾患である。Total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC) とは発生学的に一連のスペクトラムを形成している。TAPVC との違いは common pulmonary vein (CPV) から体静脈系および心房への還流静脈の欠如であり、そのため生直後から著明な肺うっ血による呼吸障害、チアノーゼが出現する。CPVA は1962年に Lucas らが初めて報告して以来、これまで26例の報告がなされている^{1)~14)}。早期診断、早期手術を必要とされる疾患であるが、これまで生存例はわずかに4例のみである。

対象と方法

1986年から1993年までの8年間に当院に入院した CPVA は4例であった。在胎週数は35週から39週、平均37週-6日。出生体重は、平均2,441g。男児3例、女児1例であった。全例が他院で出生し、心エコー検査

	Case 1	Case 2	Case 3	Case 4
Characteristics	37W-4D 2,526g	35w-6D 2,205g	39W-0D 2,372g	38W-6D 2,662g
Sex	F	M	M	M
Age(day)	0	0	0	0

で TAPVC が疑われ、日齢0に当院に搬送入院した(表1)。CPVA の早期診断のための臨床症状の特徴、および心エコー所見の特徴を剖検所見とも比較し検討した。なお、統計学的分析はt検定を使用し、 $p < 0.05$ を有意水準とした。

結 果

(入院時の症状および検査所見)

全例、生直後から著明なチアノーゼ、呼吸不全が認められ、100%酸素の投与、人工呼吸管理が必要であった。入院時の動脈血ガス分析では、著明な低酸素血症、高炭酸ガス血症、アシドーシスが認められた(表2)。胸部X線では、肺うっ血による心陰影の不明瞭化が認められ、また2例に気縦隔が合併していた(図1)。CTR は平均0.48とやや小さい傾向があった。

別刷請求先：(〒420) 静岡市漆山860番地
静岡県立こども病院循環器科

木下 義久

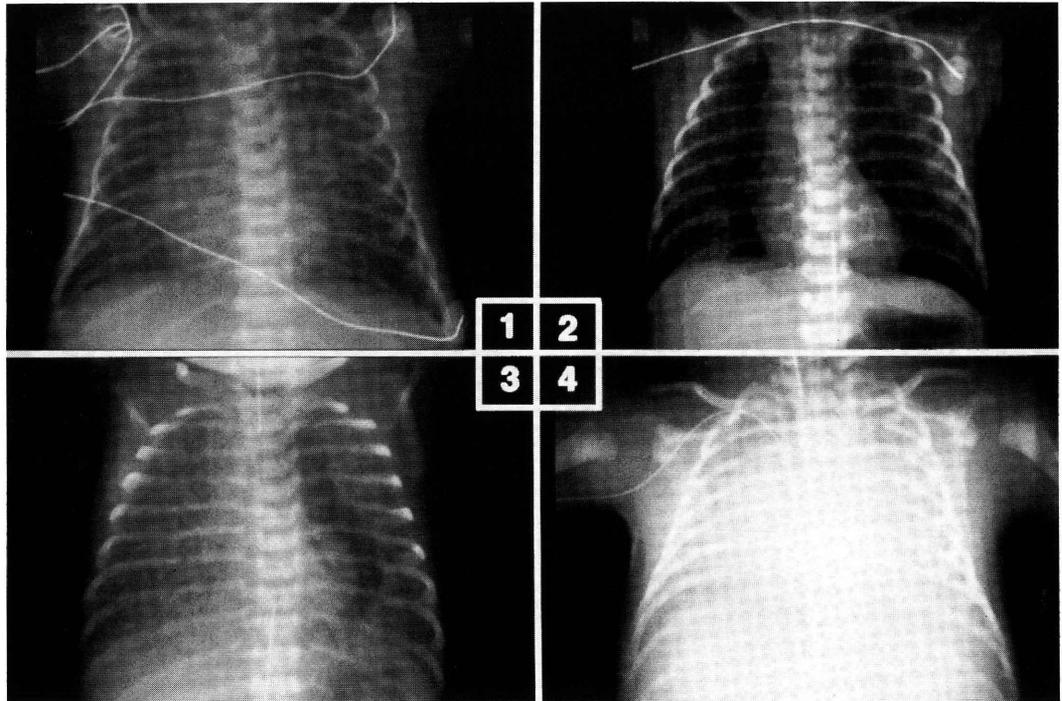


図1 入院時胸部 X 線所見

表2 入院時検査所見

	Case 1	Case 2	Case 3	Case 4	mean
Initial pH	7.3	6.7	7.1	7.2	(7.1)
Initial PaCO ₂ (mmHg)	47	100	82	70	(75)
Initial PaO ₂ (mmHg)	26	14	22	33	(24)
Initial BE (mmol/L)	-4	-26	-6	-2	(-10)
CTR	0.51	0.44	0.46	0.49	(0.48)

(初回心エコー所見)

入院時の初回心エコー検査では、動脈管開存が全例に認められたが、その他の合併心奇形は認められなかった。

全例に左房の後方に小さなCPVが認められた(図2)。しかし、いずれの症例においてもPVおよびCPV内はカラードプラー信号が欠如していた。心エコーでのCPVの径は3.0mm~5.6mm(平均4.2mm)。形態は横長が1例、縦長の樹枝状が3例であった。当院で経験した生後1カ月以内のTAPVC1型、3型の心エコーでのCPV腔の径と比較すると、CPVAのCPV径は小さい傾向があった(図3)。

体静脈系および心房への還流静脈が認められず

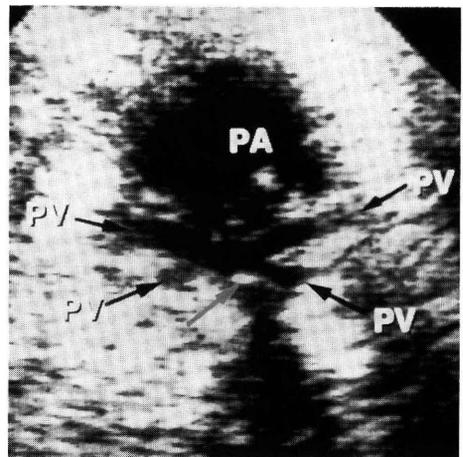


図2 症例1の心エコー所見。左房後方に小さなCPVが認められた。→は輝度の高い索状血管を示す。

CPVAと診断したが、Accessory veinの存在を疑わせる輝度の高い索状物は心エコーでは3本確認できた。

また、1例においては、右肺内から直接上大静脈への2本の還流血管が認められた(図4)。

動脈管開存は全例に認めたが、強い肺静脈狭窄によるTAPVCと同様に、肺血管抵抗の上昇を反映して取

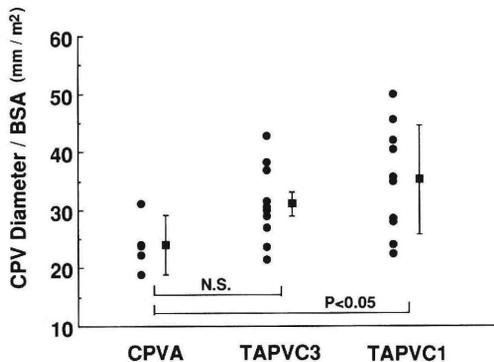


図3 CPV Diameter/BSA

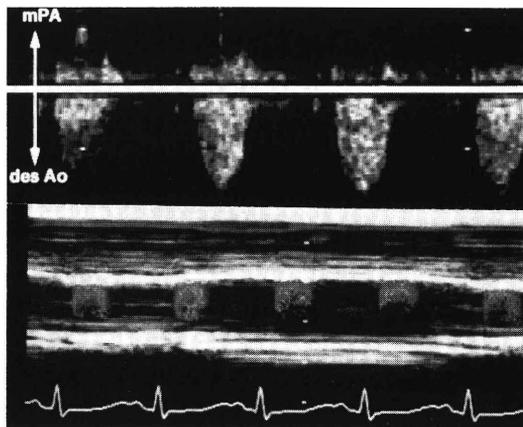


図5 動脈管の短絡血流(連続波ドップラーとMモード). 動脈管開存は全例に認められたが, 肺血管抵抗の上昇を反映して収縮期に肺動脈から大動脈方向の血流を示し, 肺動脈に向かう血流は認めなかった.

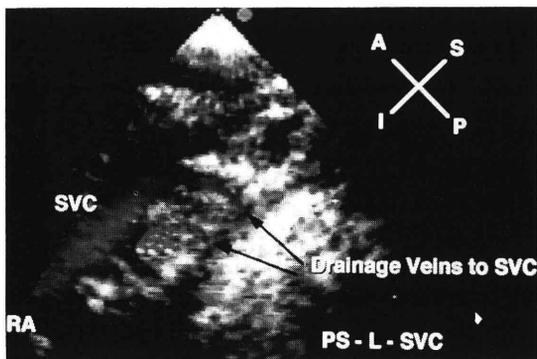


図4 異常還流静脈の心エコー所見. 症例4では, 右肺内から直接上大静脈への2本の還流血管が認められた.

縮期に肺動脈から大動脈方向の血流を示し, 肺動脈に向かう血流は認めなかった(図5).

(手術結果)

全例生後16時間以内にCPV-左房吻合術, 動脈管結紮術が施行されたが全例死亡した. 生存日数は1日から93日平均43日で, 死因は低酸素血症+低心拍出量症候群: 2例, 肺静脈狭窄(吻合部狭窄)による肺高血圧: 1例, 敗血症: 1例であった(表3).

(剖検所見)

全例に剖検が施行された. いずれの症例にも左房に吻合したCPVやPVから体静脈系へ向かう還流静脈は認められたが索状か内腔が途中で閉塞していた. 図6は症例3の剖検所見と心エコー所見であるが, 左上肺静脈から起始し左肺動脈の後方を走行する atretic accessory vein が輝度の高い索状物として心エコーで確認された. 同様の accessory vein の左肺動脈後方走行は4例中3例に確認された. また, Accessory vein

表3 手術結果

	Case 1	Case 2	Case 3	Case 4	mean
Age at op. (hrs)	12	16	11	12	(13)
Age at death (days)	40	1	93	37	(43)
Cause of death	Sepsis	LOS	PVO	LOS	

は全部で9本確認されたが, 心エコーで診断できたのは3本のみであった(図7). その他の所見としては, 心エコーで右肺内から上大静脈へ直接還流する2本の血管が認められたが(図4), これは右上肺からの拡張した気管支静脈であった.

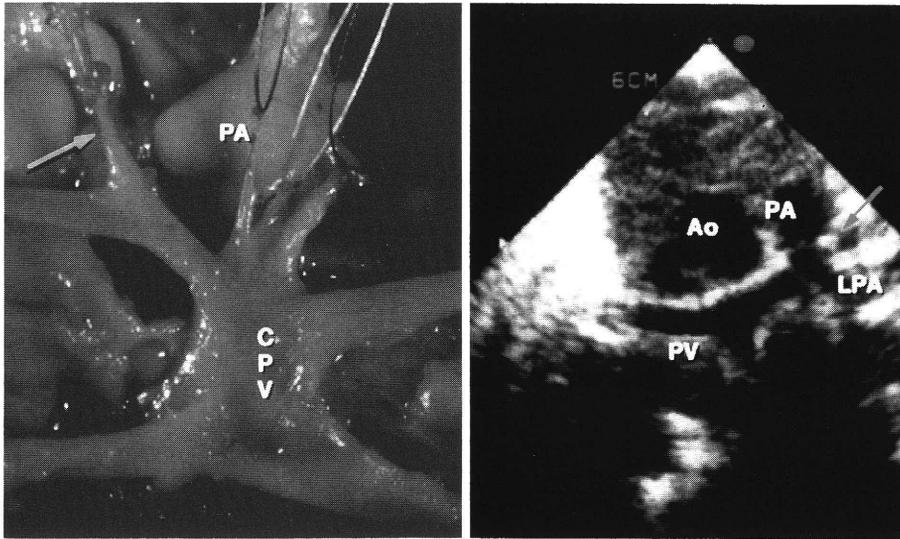
肺の肉眼的所見は肺うっ血による, 硬化, 暗赤色の変化が3例に認められた. うち, 2例においては小葉間の浮腫やリンパ管の拡張により, 胸膜面が敷石状に膨隆し, 強い肺うっ血が示唆された. 肺うっ血の程度が軽度であった1例には, 気管支静脈の拡大が認められた.

組織学的には, 間質のリンパ管の著明な拡大が全例に認められた.

考案

これまでCPVAの心エコー診断は困難とされており, 報告も少ない¹⁴⁾¹⁵⁾. CPVAの心エコーによる診断は, CPVの存在とCPVからの開存した還流静脈の欠如を診断する必要がある.

著者らの4例においては全例に左房の後方に小さなCPVが確認できたが, Dudellらの報告¹⁴⁾ではCPVが



(A)

(B)

図6 症例3の剖検および心エコー所見。左上肺静脈から起始し左肺動脈の後方を通過し上行する atretic accessory vein (図6A)が、胸骨上窩からの前額断面心エコーで左肺動脈上方に輝度の高い索状物として確認された (図6B)。

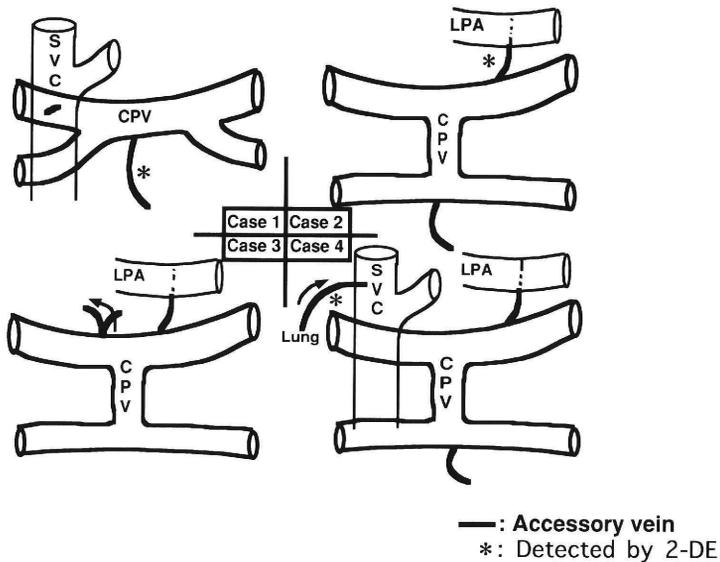


図7 Accessory Veins

確認できる可能性は少なく(5例中1例), しかも5例中3例が正常の肺静脈還流と診断された。また, 手術所見ではCPV径は3~4mmであったと報告している。

CPVからの開存した還流静脈の欠如の診断は, カラードプラーを併用し注意深い検索を行った。著者ら

の4例では全例にCPVまたはPVからの fibrous strand, atretic accessory vein が剖検で確認された。心エコーでは4例中3例で確認された。また, これまでの報告で accessory vein の記載があったのは, 20例中13例^{11)~5)7)9)11)~14)}であるが, 心エコーで診断できた症例はなかった。しかし, Accessory vein の存在は心エ

コーでの診断率は低い(9本中3本), 診断しえればCPVAが強く疑われる所見と考えた。

また, CPVAでは気縦隔の合併¹³⁾や呼吸状態が悪く, 高い吸気圧で人工換気を受けていることが多いため, 良好なエコーイメージが得られにくい可能性もある。また, 気管支静脈から直接体静脈への還流静脈の合併があり, TAPVCとの鑑別が困難となる可能性もある。症例4の場合には右上肺から上大静脈に還流する2本の静脈が心エコーで認められたが, CPVに還流する右上肺静脈が確認されたため, 気管支静脈と診断した。

今回の検討でCPVまたはPVから起始するaccessory veinの左肺動脈後方走行が4例中3例に確認された。TAPVCの垂直静脈の左肺動脈後方走行は垂直静脈が左気管支と左肺動脈との間で圧迫され強い肺静脈狭窄が認められることが報告されている⁷⁾¹⁶⁾が, CPVAでのこの所見はこれまで報告例はない。この所見はCPVAがTAPVCの還流静脈の完全閉塞でも生じる可能性があることが示唆されると考えた。

結 語

CPVAの心エコー所見の特徴は, (1) CPVのサイズが小さい(平均4.2mm), (2) CPVおよびPVのカラードプラー信号の欠如, (3) CPVおよびPVからの輝度の高い索状物の存在であった。(3)の輝度の高い索状物のエコーでの診断率は低い, 4例中3例に認められ, TAPVCでは認められない所見でありCPVAに特異的な所見と考えた。

References

- 1) Lucas RV, Wilfray BF, Anderson RL, Lester RF, Edwards JE: Atresia of the common pulmonary vein. *Pediatrics* 1962; 29: 729-739
- 2) Levine MA, Moller JH, Amplatz K, Edwards JE: Atresia of the common pulmonary veins. *Am J Roentgenol* 1967; 100: 322-327
- 3) Nakib A, Moller JH, Kaujuh VI, Edwards JE: Anomalies of the pulmonary veins. *Am J Cardiol* 1967; 20: 77-90
- 4) Rywlin AM, Fojao RM: Congenital pulmonary lymphangiectasia associated with a blind common pulmonary vein. *Pediatrics* 1968; 41: 931-934
- 5) Hawker RD, Celrniajer JM, Lengos DC, Carbrill TB, Bowdler JV: Common pulmonary vein atresia. *Circulation* 19; 46: 368-374
- 6) Mody GT, Folger GM: Atresia of common pulmonary vein. *Pediatrics* 1974; 54: 62-66
- 7) Delisle G, Ando M, Calder AL, Zuberbuhler JR, Roehenmacher S, Alday LE, Mangini O, Van Praagh S, Van Praagh R: Total anomalous pulmonary venous connection: Report of 93 autopsied cases with emphasis on diagnostic and surgical considerations. *Am Heart J* 1976; 91: 99-122
- 8) Edwards WD, Hagel DR, Thompson J, Whorton CM, Edwards JE: Conjoined thoracopagus twins. *Circulation* 1977; 56: 491-497
- 9) Ledbetter MK, Wolls DH, Connors DM: Common pulmonary vein atresia. *Am Heart J* 1978; 96: 580-586
- 10) Delise CT, Schneider B, Blackman MS: Common pulmonary vein atresia without anomalous pulmonary venous connection. *Pediatr Radiol* 1979; 8: 195-197
- 11) Khonsari S, Saunders PW, Lees MH, Starr A: Common pulmonary vein atresia: importance of immediate recognition and surgical intervention. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982; 83: 443-448
- 12) Shimazaki Y, Yagihara T, Nakada T, Sawa Y, Hirose O, Sugimoto H: Common pulmonary vein stesia: A successfully corrected case. *J Cardiovasc Surg* 1987; 28: 395-397
- 13) Sharda JK, Kurlandsky LE, Lacina SJ, Radecki LL: Spontaneous pneumothorax in common pulmonary vein atresia. *J Perinatol* 1990; 10: 70-74
- 14) Dudell GG, Evans ML, Krous HF, Spicer RL, LambeRti JJ: Common pulmonary vein atresia: The role of extracorporeal membrane oxygenation. *Pediatrics* 1993; 91: 403-410
- 15) Huhta JC, Gutgesell HP, Nihill MR: Cross sectional echocardiographic diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection. *Br Heart J* 1985; 53: 525-534
- 16) Nakib A, Moller JH, Kanjuh VI, Edwards JE: Anomalous pulmonary veins. *Am J Cardiol* 1967; 20: 77-90

Echocardiographic Image of Common Pulmonary Vein Atresia

Yoshihisa Kinoshita¹⁾, Akihiro Saito¹⁾, Hiroyuki Nakano¹⁾, Chiemi Fukasawa¹⁾,
Jun Kouji¹⁾, Kisaburo Sakamoto²⁾ and Michio Yokota²⁾

Department of Cardiology¹⁾ and Cardiovascular Surgery²⁾, Shizuoka Children's Hospital

In our institution, 4 patients with common pulmonary vein atresia (CPVA) were admitted in the 8-year period from October 1986 to May 1994. All 4 patients who were diagnosed by initial echocardiography underwent surgical repair before 16 hours of age. All patients died.

The characteristic echocardiographic images of CPVA were (1) small common pulmonary vein (CPV) chamber (mean diameter = 4.2 mm), (2) absence of color Doppler signal in pulmonary vein (PV) and CPV, (3) high echo density strand originated from PV or CPV. Autopsy was carried on all patients. The atretic fibrous strand was identified connecting the CPV or PV to systemic vein system in all cases. In 3 to 4 patients, the atretic fibrous strand passed between the left pulmonary artery and the left bronchus.

In this lesion, occasionally pneumothorax occurs and bronchial veins return to superior vena cava. It may be difficult to distinguish CPVA from TAPVC. The characteristic echocardiographic images of CPVA may provide useful information in patients with CPVA in whom surgical repair is necessary in the early of life.
