日本小児循環器学会雑誌　12巻5号　687～692頁（1996年）

# 下心臓型総肺静脈還流異常症の外科治療成績

（平成8年2月10日受付）
（平成8年9月18日受理）

東京女子医科大学附属日本心臓血圧研究所循環器小児外科
大野　英昭　　今井　康晴　　高梨　吉則
星野　修一　　寺田　正次　　青木　　満

**key words**：下心臓型総肺静脈還流異常症，肺静脈狭窄，術後肺高血圧症，吻合部狭窄，外科治療

## 要　旨

1983年から1992年までに下心臓型総肺静脈還流異常症 TAPVC 25例に外科治療を行った．手術時年齢は1～98生日．体重は平均3,040g．手術死は1例で高度肺高血圧残存によるものであり，2例が遠隔期に非心臓死した．全例手術は大動脈非遮断下に posterior approach で行った．本術式の要点は可及的大きな吻合口を確保する事であり，全例で垂直静脈を離断後 cut back しこの切開線を縫合線として利用した．11例で肺静脈枝まで切り込んだ．退院時右室/左室圧（RV/LV）圧比が0.5未満の9症例中7例で遠隔期に肺高血圧を認めなかった．0.7以上の3例中1例で再手術を要した．3例で遠隔期に左肺静脈低形成を認めた．うち2例の RV/LV 比は0.35以下であり，1例で肺高血圧が残存したが外科治療の適応がなかった．一方，退院時 RV/LV 圧比0.5以上の6症例中4例の肺高血圧は遠隔期に消失した．以上から，下心臓型 TAPVC においては，大きな吻合口を確保することで術前危険因子としての肺静脈閉塞を克服した．しかしびまん性肺静脈低形成が今後の術後遠隔期の問題として残された．

総肺静脈還流異常症 TAPVC は新生児・乳児期から肺静脈閉塞による心不全・呼吸不全を呈する重篤な心疾患である[1]．近年周術期の管理・外科手技・補助手段の進歩により次第に治療成績は向上してきた[2)~4)]．しかしながら下心臓型のほとんどが早期から高度の肺静脈閉塞を呈し急激な臨床症状の悪化を来すため，他の病型に比し予後不良と考えられてきた．我々は周術期管理や手術手技を改良し1983年から現在の治療方針を採ってきた[3)4)]．今回，当研究所で施行した下心臓型総肺静脈還流異常症の手術経験を手術手技，術前肺静脈閉塞などの点から検討した．

## 対象および方法

当研究所で1983年1月より1992年12月までに手術を行った TAPVC 96例のうち下心臓型25例を対象とした．日齢は平均20日（1～98日）であり，そのうち新生児は18例(72%)を占めた．体重は1,800～5,360g(平均3,040g)．術前検査は心エコー検査のみを原則としたが，2例はすでに他病院で心血管造影検査を受けていた[5]．入院後平均6時間で手術を開始した．

術前状態は，高度アシドーシス（pH＜7.25）を3例に認め，呼吸器による調節呼吸管理を11例に行い，カテコラミンを9例で必要とした．断層心エコー法による右室/左室圧比は1例を除く24例で1.0以上であり，手術時年齢と関連はなかった．胸部X線写真所見上9例に著明な肺静脈閉塞を認めた．

手術は中等度低体温体外循環下に行った．重症患者の心機能を温存する目的で，大動脈の遮断なしに心拍動あるいは心室細動下に修復した[6)7)]．心臓脱転の際は冠循環不全，心筋浮腫を避けるため細心の注意を払った．動脈管は体外循環開始直後に結紮し，心房中隔欠損孔は左房切開口から直接縫合閉鎖した．垂直静脈を剝離し横隔膜直上で結紮・切断後，縦切開し posterior approach で肺静脈幹と左房の吻合を行った．本術式のポイントは可及的大きな吻合口を得ることである．左心耳根元から crux に向かいできるだけ大きく左房

別刷請求先：（〒162）東京都新宿区河田町8－1
東京女子医科大学附属日本心臓血圧研究所
循環器小児外科　　大野　英昭

を切開し，連続縫合で縫い上げ，成長に伴う吻合口の拡大を期待して前壁側に数針の結節縫合を置いた．吻合部の捻れを防止するためには吻合中に心尖部を頻回に脱転し，垂直静脈・肺静脈の走行と左房の位置を確認する必要がある[8]．体外循環終了直後から肺高血圧の予防にニトログリセリンの持続投与を行った．

まず術中に確認された肺静脈幹形態と肺静脈幹の切開様式，そして術後肺高血圧遺残について検討した．次に術前肺静脈閉塞の有無と遠隔期の肺高血圧残存の関係をドップラー心エコー法による三尖弁最大血流速度および断層心エコー法による心室中隔彎曲から右室収縮期圧/左室収縮期圧比（以下RV/LV圧比と略す）を算出・比較し[9]，さらに退院時のRV/LV圧比が遠隔期に及ぼす影響についても検討した．

## 結　果

手術死亡は初期の1例のみで，1984年以降は連続21例を救命し，うち2例を遠隔死にて失った．同時期に施行した他の病型と比較し下心臓型の手術成績は良好であった（表1）．

図1は術中確認した肺静脈形態と肺静脈切開様式を示す．全例で垂直静脈を縦切開し，さらに8例で左肺静脈へ切開を延長した（図1B）．このうち1例では左共通肺静脈幹が短く，十分な吻合口を確保するために左上肺静脈まで切開を延長した．3例では縦切開に加え左右の肺静脈をT字またはY字切開した（図1C）．上葉枝の切開は比較的太い肺静脈や左右の肺静脈合流部位が房室溝より低位の場合にのみ行った．肺静脈の壁異常を2例に認めた．うち1例（表2；症例25）では4本の肺静脈が垂直静脈に合流する部位に肺静脈硬化PV sclerosisを認めた[2]．遠隔期のRV/LV圧比が0.35から0.5と上昇傾向を示し，2m/secの加速も認め現在も注意深い観察を行っている．他の1例（表2；症例1）では4本すべての肺静脈に硬化を認め，特に右上肺静脈の共通肺静脈入口部に肥厚があり，繊維性狭窄を認めた．これに対して狭窄部を越え右上肺静脈まで切開を延長し修復した．術後4年の血管造影で左肺静脈全体にびまん性低形成を認めたが，右肺静脈に狭窄がなく遠隔期のRV/LV圧比は正常範囲内であった．このような左肺静脈の低形成を遠隔期血管造影で他に2例認めた．5例(B 3例，C 2例)に上葉枝まで切開を行ったが，この部位に遠隔期狭窄を来した例はなかった．

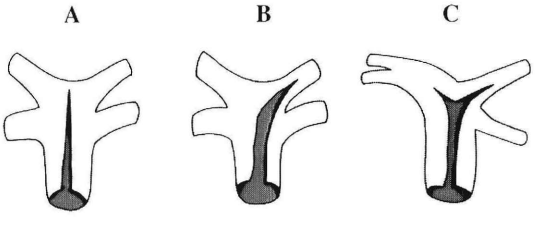
術前の肺静脈閉塞の有無と退院時および遠隔期のRV/LV圧比に相関を認めなかった．術前の肺静脈閉塞の有無は術直後の右室圧に影響を与えず，遠隔期にかけて有意に右室圧が低下した（$p<0.05$：表3）．

退院時心エコーを行い得た22例のうち4例は他病院で術後経過観察を受け，15例に遠隔期心エコーを行った．退院時RV/LV圧比が0.5未満の9例中7例で遠隔期も正常範囲であったが，残り2例では肺静脈内に加速を認め，現在も注意深い経過観察を行っている．退院時0.7以上の2例中1例は吻合部狭窄のため術後2カ月に再手術を受け，その後遠隔期の右室圧は正常化した．退院時のRV/LV圧比が0.5以上の遠隔死亡例1例を除く5例中再手術例を含め，全例で遠隔期圧比は正常化した（図2）．

初回手術時，一期的胸骨閉鎖が不可能であった3例を検討した．初期の2例は紹介病院ですでに血管造影を受け，高度肺高血圧による心不全で1例手術死した．左上大静脈遺残PLSVCを合併し，著明に拡大した冠静脈洞を1例に認めた．これを肺静脈に吻合しPLSVCを結紮後，心房をpartitionし救命した．生存した2例の退院時RV/LV圧比は0.5以上であったが，遠隔期には正常化しドップラー心エコー上加速を認めなかった．

表1　病型（Darling分類）と手術成績

| 病型 | 手術死亡 |
|---|---|
| Ia | 4/34(11.7%) |
| Ib | 3/11(27.3%) |
| IIa | 2/8（ 25%) |
| IIb | 1/6（16.7%) |
| III | 1/25( 4.0%) |
| IV | 1/12( 8.3%) |




| A | B | C |
|---|---|---|
| 共通及び垂直肺静脈への縦・横切開 | 左肺静脈分枝への切開 | Y字切開 または T字切開 |
| 14例 | 8例 (3) | 3例 (2) |

図1　肺静脈の切開様式
（　）上葉枝の切開例

表2　肺静脈の切開様式と術後右室/左室圧比 PV 切開様式は図1による

| No. | 年齢 | PV 切開様式 | UPV 切開 | 退院時 RV/LV 圧比 | 遠隔期 RV/LV 圧比 | コメント |
|---|---|---|---|---|---|---|
| 1 | 1mo | C | L & RUPV | 0.45 | 0.34* | LPV atresia |
| 2 | 6days | B | N | | | |
| 3 | 11days | A | N | <0.5 | | |
| 4 | 8days | A | N | | | 病院死 |
| 5 | 1mo | B | LUPV | <0.5 | 0.48* | |
| 6 | 1mo | A | N | 0.75 | 0.28* | |
| 7 | 6days | A | N | <0.5 | 0.25* | |
| 8 | 1mo | A | N | <0.5 | 0.25* | |
| 9 | 1mo | A | N | 0.7 | 0.34* | |
| 10 | 6days | B | N | 0.65 | 0.32* | |
| 11 | 10days | A | N | 0.6 | 0.5 | |
| 12 | 8days | B | N | 0.55 | | 遠隔死（肺炎） |
| 13 | 1days | A | N | 1 | | |
| 14 | 14days | A | N | 0.9 | 0.75 | 再手術（PLSVC 合併症例） |
| 15 | 1days | A | N | 0.35 | 0.27* | |
| 16 | 1days | B | LUPV | 0.35 | | |
| 17 | 7days | C | R & LUPV | 0.35 | 0.31* | LPV atresia |
| 18 | 7days | C | N | <0.5 | 0.33* | |
| 19 | 18days | A | N | 0.35 | | |
| 20 | 3days | B | LUPV | 0.65 | | |
| 21 | 7days | B | N | 0.35 | | |
| 22 | 24days | B | N | 0.55 | 0.72* | LPV atresia，遠隔死（MRSE 肺炎） |
| 23 | 10days | A | N | 0.35 | | |
| 24 | 16days | A | N | 0.35 | 0.55* | no PVO on UCG |
| 25 | 1mo | A | N | 0.35 | 0.6 | PG（CPV-LA）=16mmHg on UCG |

CPV : common pulmonary vein　　R : right, L : left
N：垂直静脈の縦切開のみ（図1-A）
UPV : upper pulmonary vein　　*data from postoperative catheterization

表3　術前肺静脈閉塞と術後右室/左室圧比の関係

| 術前状態 | 退院時 | 遠隔期 |
|---|---|---|
| PVO (n=4) | 0.48±0.15 | 0.33±0.09* |
| No-PVO (n=10) | 0.55±0.24 | 0.44±0.14** |
| 全症例 (n=14) | 0.52±0.20 | 0.41±0.14** |

*p<0.05　　**p<0.001

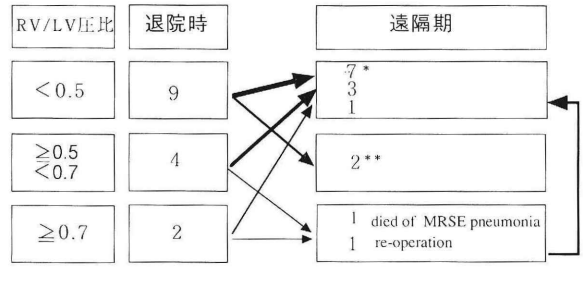



図2　退院時および遠隔期の右室/左室圧比の変化

## 考　察

下心臓型総肺静脈還流異常症は，その還流形態から

門脈や肝静脈の流入部で狭窄を生じ，肺血管抵抗が高く5～100%で肺静脈閉塞を呈し，臨床経過は急激な悪化をたどる[9)10)]．このため術前状態が不良な症例が多く，他の病型に比し予後不良と言われてきた．しかし近年，周術期管理，手術手技および補助手段の改良により手術成績も向上してきた．欧米での手術死亡率は9.1～49%と報告されており，我々も4.0%と良好な外科成績を得ていることから，必ずしも下心臓型という病型が危険因子とは言い難い[2)5)11)~15)]．

(1) できるだけ早期に手術介入することで良好な状態のうちに外科治療を開始したこと，(2) 術前診断として非侵襲的心エコー検査をルーチン化し，肺静脈形態は術中確認するようにしたこと，(3) 周術期管理の改良が早期手術成績向上の理由に挙げられるが，遠隔期成績の点では，(4) 大きな吻合口の確保が最も重要と思われる[2)11)16)]．

本症に対する術式として我々は全例にposterior approachを採用してきた．この術式の利点は吻合口を最大に確保できることにある[17)18)]．垂直静脈を切断し，切断線を吻合口の拡大に用いることで左房に張力がかからず，より自然な位置での吻合が可能となる．一方他の病型では解剖学的に吻合口が制限されやすく下心臓型と比べ吻合部狭窄を起こす危険性が高いと考えられる．

肺静脈枝への切開の必要性については議論のあるところだが[2)7)]，我々の経験から切開が術後肺静脈狭窄の原因とは言えなかった．左右の肺静脈の径および分枝パターンは様々であり，死亡例では肺静脈指数（肺静脈径の合計/体表面積）が有意に低値との報告がある[19)]．しかし切開可能か否かの静脈径に関する基準はなく，我々の経験では5mmあれば切り込んでも十分安全な吻合が可能であり，丁寧に縫合し確実な内膜化を行うことが肝要と思われる．さらに吻合部狭窄を防止するために肥厚した左房壁を縫合線として用いないことも重要であり，我々は左心耳も縫合線としては用いていない．

その他に術後肺静脈狭窄の原因として縫合糸によるpurse-string効果が挙げられる[20)21)]．吸収糸で連続縫合を行った場合，この効果のため急性期に吻合部狭窄が起こるとされている．これに対して我々は本研究期間に非吸収糸を用いて連続縫合し，これに数針の結節縫合を加えた．

術後遠隔期の問題として肺静脈硬化PV sclerosisが言われている[2)]．我々も1例に左肺静脈全体の狭窄を経験した．肺静脈入口部より近位の狭窄病変の治療は可能だが，吻合部より末梢側に発生する狭窄はより広範であり外科的修復は困難と考えられる[2)21)22)]．術中明らかな狭窄病変がなくても，肺静脈幹周囲に乱流を示唆する血管壁の硬化性所見を認めれば将来狭窄を生ずる危険性があり，ドップラー心エコー法で左房・肺静脈内加速の有無や右室圧を慎重にfollowする必要がある．特に2m/sec以上では吻合部狭窄の可能性があり，術後6カ月間は十分な経過観察が必要である[23)]．今回のRV/LV圧比の検討から，退院0.5未満で肺静脈内加速を認めない症例で遠隔期に肺静脈狭窄を呈した例はなく満足いくものであった．0.7以上では吻合部狭窄に対する再手術例や肺静脈内の加速を認めており術後ドップラー心エコーによる慎重な観察が必要と考える．一方では術前高度の肺静脈閉塞を呈した症例も退院時および遠隔期に肺高血圧は十分改善しており，術前危険因子としての肺静脈閉塞は克服されていた．

## 結　語

(1) 従来下心臓型総肺静脈還流異常症の治療成績は不良と考えられてきたが，我々の手術成績は他の病型に比しむしろ良好であった．

(2) 手術手技上，十分大きな吻合口を確保することが術後吻合部狭窄を防止するための最優先事項であり，これにより術前危険因子としての肺静脈閉塞は克服された．しかし肺静脈入口部より肺側に起こる肺静脈低形成は遠隔期の問題として残された．(3) 退院時に肺静脈・左房内加速を認めたり，右室/左室圧比が0.7以上の症例ではドップラー心エコーによる慎重な経過観察が重要である．

本論文は第29回日本小児循環器学会総会（1993年7月，横浜）にてその要旨を発表した．

## 文　献

1) Wukasch DC, Deutsch M, Reul GJ, Hallman GI, Cooley DA: Total anomalous pulmonary return: Review of 125 patients treated surgically. Ann Thorac Surg 1975; 19: 662—633
2) Sano S, Brawn WJ, Mee RBB: Total anomalous pulmonary venous drainage. J Thorac Cardiovasc Surg 1989; 97: 886—892
3) 高　英成，今井康晴，高梨吉則，黒沢博身，中江世明，副島健市，星野修一，沢渡和男，永瀬裕三：下心臓型総肺静脈還流異常症の手術経験．日胸外会誌　1986; 34: 349—356
4) 秋山一也，高梨吉則，本多正知，西谷　泰，東舘雅文，手塚光洋，八田光弘，今井康晴，全　勇，里見元義，高尾篤良：断層UCGで診断し得たIn-

fracardiac 型総肺静脈還流異常症の1治験例．胸部外科 1982；35：861—865
5) Yee ES, Turley K, Hsieh WR, Ebert PA: Infant total anomalous pulmonary venous connection. Factors influencing timing of presentation and operative outcome. Circulation 1987; 76(Suppl III): 83—87
6) Katz NM, Kirklin JW, Pacifico AD: Concepts and practices in surgery for total anomalous pulmonary connection. Ann Thorac Surg 1978; 25: 479—486
7) 石原和明，河田政明，今井康晴，黒沢博身，中江世明，副島健市，福地晋治，澤渡和男，松尾浩三，飯田吉彦，手塚光洋：総肺静脈還流異常症心内修復術における補助手段に関する臨床的検討—超低体温循環遮断法と中等度低体温併用体外循環との比較—．日低温会誌 1988；8：18—23
8) 今井康晴，高梨吉則，黒沢博身，中江世明，沢渡和男：総肺静脈還流異常症の外科手術．手術 1983；37：509—516
9) 里見元義：心臓超音波診断アトラス—小児・胎児編—．東京，ベクトル・コア，1991年，pp31—35
10) Gersony WM: Presentation, diagnosis and natural history of total anomalous pulmonary venous drainage, Pediatric Cardiology, Vol 2, Heart Disease in the Newborn, London 1979. Chirchill-Livingstone, p463
11) Serraf A, Bruniaux J, Lacour-Gayet F, Chambran P, Binet J, Lecronier G, Demontoux S, Planche C: Obstructed total anomalous pulmonary venous return: Toward neutralization of a major risk factor. J Thorac Cardiovasc Surg 1991; 101: 601—606
12) Bove EL, deLeval MR, Taylor JFN, Macartney FJ, Szarnicki RJ, Stark J: Infradiaphragmatic total anomalous pulmonary venous drainage: Surgical treatment and long-term results. Ann Thorac Surg 1981; 31: 544—550
13) Oelert H, Schäfers HJ, Stegmann T, Kallfelz HC, Borst HG: Complete correction of total anomalous pulmonary venous drainage: Experience with 53 patients. Ann Thorac Surg 1986; 41: 392—394
14) Lupinetti FM, Kulik TJ, Beekman RH, Crowley DC, Bove EL: Correction of total anomalous pulmonary venous connection in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 1993; 106: 880—885
15) Lincoln CR, Rigby L, Mercanti C, Al-Fagih M, Joseph MC, Miller GA, Shinebourne EA: Surgical risk factors in total anomalous pulmonary venous connection. Am J Cardiol 1988; 61 J: 608—611
16) 今井康晴，高梨吉則，黒澤博身，星野修一，河田政明，寺田正次，福島靖典，高沢有史，相羽 純，中沢 誠，高尾篤良，高田勝美，藤田昌雄：12カ月未満総肺静脈異常症の外科．日胸外会誌 1985；33：762—763
17) Williams GR, Richardson WR, Campbell GS: Repair of total anomalous pulmonary venous drainage in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 1964; 47: 199—204
18) Phillips SJ, Kongtahworn C, Zeff RH, Skinner JR, Chandramouli B, Gay JH: Correction of total anomalous pulmonary venous connection below the diaphragm. Ann Thorac Surg 1990; 49: 734—738
19) Jenkins KJ, Sanders SP, Coleman L, Mayer JE, Colan SD: Pulmonary vein size and outcome in infants with totally anomalous pulmonary venous connection. Circulation 1991; 84(Suppl II): 351
20) Myers JL, Waldhausen JA, Pae WE Jr, Abt AB, Prophet GA, Pierce WS: Vascular anastomoses in growing vessels. The use of absorbable sutures. Ann Thorac Surg 1982; 34: 529—537
21) Turley K, Tucker WY, Ullyot DJ, Ebert PA: Total anomalous pulmonary venous connection in infancy. Influence of age and type of lesion. Am J Cardiol 1980; 45: 92—97
22) Turley K, Wilson TM, Ebert PA: Atrial repair of infant complex congenital heart lesions. Emphasis on the first 3 months of life. Arch Surg 1980; 115: 1335—1337
23) 佐藤哲雄，秋場伴晴，芳川正流，大滝晋介，小林代喜夫，中里 満，鈴木 浩，佐藤 哲，鷲尾正彦，中村千春：ドップラー心エコー法による総肺静脈還流異常症の術前・術後における診断の有用性．日小循誌 1990；5：389—398

# Surgical Results of Infracardiac Total Anomalous Pulmonary Venous Connection

Hideaki Ohno, Yasuharu Imai, Yoshinori Takanashi, Shuichi Hoshino,
Masatsugu Terada and Mitsuru Aoki
Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, The Heart Institute of Japan,
Tokyo Women's Medical College, Tokyo, Japan

Twenty-five patients with infracardiac total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC) underwent repair between 1983 and 1992. Median age at operation was 20 days. There were one hospital death (4.0%) due to suprasystemic pulmonary hypertension and two late non-cardiac death. At operation, the vertical vein was divided at the level of diaphragm, and was utilized in atrial anastomoses. Aortic cross-clamp was not applied. Incision of the vertical vein was extended to relatively large pulmonary vein (PV) in 11 cases. Pulmonary hypertension had not been observed in 7 of 9 patients whose right ventricular/left ventricular peak systolic pressure ratio (PRV/LV) remained less than 0.5 by echo-cardiography immediately after operation. One of 3 patients with PRV/LV of more than 0.7 required reoperatin. Three patients showed left PV hypoplasia on long-term angiography. PRV/LV was less than 0.35 in 2 of them and more than 0.7 in one whose lesion was inoperable. On the other hand, pulmonary hypertension disappeared in 4 of 6 patients with PRV/LV of more than 0.5. In conclusions, infracardiac TAPVC can be corrected by incorporation of the vertical vein to maximize the anastomotic orifice both with satisfactory short- and long-term results. Pulmonary venous obstruction as preoperative risk factor for operative death seems to be overcome and the diffuse PV hypoplasia remained postoperative problem.