

<Editorial Comment>

総肺静脈還流異常症外科治療の Pitfall

岡山大学医学部心臓血管外科 佐野 俊二

総肺静脈還流異常症 (Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage : TAPVD) の治療成績は最近の10年間で著明に向上した。それまでは世界中の多くの施設で50%以上の患者が早期死していたが、最近では東京女子医大のように5~20%前後の成績を出す施設も増えている^{1)~3)}。特に成績の向上は obstructive type で著明である。下心臓型 (Infracardiac type) は還流部位が門脈や肝内毛細血管網に流入するため、ほぼ全例が obstruction を示し、生後早期より急速に症状が悪化する場合が多い。最近の治療成績の向上には以下に述べる如く種々の要因があるが、これらの1つでも欠けていればこのような成績向上は認められなかったであろう。

まず、術前因子として心エコー検査の普及と PGE₁ の使用があげられる。心エコー検査は今や一般開業医の方々でも容易にされるようになり、心疾患の早期診断に非常に役立っている。またこの検査法の最大の長所の1つは、非侵襲的であり、患児の状態の悪化を来さないという事である。一方 PGE₁ の使用は高度な肺静脈閉塞 (PVO) と右心不全に陥った患児の動脈管を開存することにより、一時的ではあるが状態を改善させる。我々の施設ではそれでも状態の改善がみられない場合は積極的に人工呼吸管理を行っている。このような積極的治療により、遠隔地からの搬送を要する患児でも術前状態の著明な悪化を来して来院する症例は稀となった。しかし、大切な事は、上記の処置は一時的なものであり、原因となっている PVO の治療をしない限りは、問題の解決にはなり得ないということである。この際、新生児だから、状態が悪いから、腎機能が悪いからというような事は手術の妨げにはならない。できるだけ早期の PVO の解除が最大の目的であり唯一の救命法だからである。我々は obstructive type は全例入院当日又は24時間以内に開心術を行っている。術前腎機能低下例が多くみられるため、PD カテーテルの挿入を全例に行い、術後の水分バランス維持に使用するが、実際に使用した例は1例のみであった。

手術は全例大動脈遮断、循環停止下に Supracardiac type, Infracardiac type では posterior approach で行っている。最近では表面冷却は用いていない。この手術の基本は大きな吻合口を作製することと吻合部がねじれない事である。TAPVD のどの type であろうと大きな吻合口 (2.0cm²以上) はちょっとした工夫をすれば容易に作製可能であり、type による吻合口の差異は認められない。出血もない良い視野が得られれば、5分以内にどこを切開すれば大きな吻合口が得られるか、また左房と common PV のどの部位が合えばねじれが生じないか確認可能である。我々は自然な状態での位置確認のため、apex を落としこみ自然な位置で ASD を通して検索している。一旦方針が決まれば吻合は10~15分で十分である。糸はプロレーン糸であろうと PDS 糸の連続縫合であろうと術後吻合部狭窄には関係ないと思われる。ただし、決して各肺静脈口には切開線を入れない事、また吻合時に左房壁が余分に内部に入り込まないように正確な吻合をすることが肝要である。このような通常の手術を20例に行い一期的に胸骨閉鎖ができなかった症例は1例もない。術後は PH crisis が最大の問題であり、Hyperventilation, Sedation, Vasodilator の使用が不可欠である。肺への余剰水分もなく、肺感染もない症例では著者の50例程の経験では3日以上にわたる PH crisis を来した症例はなかった。

表 1

	Obstructive	Non-Obstructive	Total
Supracardiac	4	3(1)*	7(1)
Cardiac	0	5	5
Infracardiac	7	0	7
Mixed	0	1	1
Total	11	9(1)	20(1)

*Lung hemangioma

() Hospital death

表 2

Age at op	N	HD
Under 1 month	11	1*
1-5 month	8	0
Over 6 months	1	0
Total	20	1(5%)

*Lung hemangioma

最近術後 PVO による re-stenosis を 1 例に経験したが救命した。

最後に TAPVD の手術手技, 術中管理, 術後管理には種々の方法があり, 施設により異なるところであるが, 多くの施設で TAPVD 特に Infracardiac type の治療成績は飛躍的に向上している。このような中での共通点は早期診断, 早期治療, 正確な手術に他ならない。

References

- 1) Sano S, Brawn WJ, Mee RBB: Total anomalous pulmonary venous drainage. J Thorac Cardiovasc Surg 1989; 97: 886—892
 - 2) Serraf A, Bruniaux J, Lacour-Gayet F, Chambran P, Binet J, Lecronier G, Demontoux S, Planche C: Obstructed total anomalous pulmonary venous return: Towards neutralization of a major risk factor. J Thorac Cardiovasc Surg 1991; 101: 601—606
 - 3) Lupinetti FM, Kulik TJ, Beedman RH, Crowley DC, Bove EC: Corection of total anomalous pulmonary venous connection in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 1993; 106: 880—885
-