

< Editorial Comment >

総肺静脈還流異常症術後肺静脈狭窄の肺血管からみた病因論

公立刈田総合病院循環器科 八巻 重雄
静岡県立こども病院心臓血管外科 横田 通夫
宮崎医大小児科 高木 純一

総肺静脈還流異常症(TAPVC)術後の肺静脈狭窄(PVS)はいまだに pathogenesis が解明できない臨床的にとても大きい問題である。吉井氏の呈示された3番目の症例は計2回の左房 総肺静脈吻合部完全切除術を行ったが報いられずに死亡したということで、吻合部の病理組織所見を詳述している。そして狭窄の主体は中膜平滑筋の肺静脈断端から内腔への高度な増殖と膠原線維の増殖とした。この原因として吉井氏は肺静脈の切断を契機とし部分的には肺静脈正常壁構造が消失し、血管平滑筋の脱分化と増殖または線維芽細胞の強い増殖と膠原線維産生による狭窄を上げている。

吻合部の狭窄に関してはこれでいいだろうと思われるが、手術が成功してもなぜ狭窄が起こるかという点に関してわれわれは肺血管の低形成を一因と考えている。肺小動脈や肺静脈に低形成があると血管としての機能を果たせずに十分な肺血流量が得られない。総肺静脈の中を十分に血液が流れなければどうしてもPVSにならざるを得ないと思うからである。最近だけでもTAPVCで肺血管の低形成をきたした2例を経験したので紹介する。

症例1 TAPVC(3), 9カ月, 男児。

生直後よりチアノーゼを認め、心エコーにて上記と診断, PaO₂ 14.0 mmHg, BE-31.2 mmol/L と状態悪化のため生後11時間で根治手術(総肺静脈左房吻合)を行った。生後1カ月よりPVSを認め右室圧も over systemic のため、生後3カ月と4カ月目にPVS解除術を施行した。生後7カ月に行った3回目の心カテ時より末梢の肺静脈の枝振りは細くなっていた。その3週間後からさらに4本のPVSを認め、8カ月目に再度PVS解除術を行った。生後10カ月目に心カテ施行、左下葉にPVSを認めたため、引き続いて4回目のPVS解除術を行い、同時に肺生検を施行した。

肺生検所見とコメント; 本症例の肺小動脈中膜の肥厚は高度でTAPVCの特徴を有している。一方, TAPVCでは肺静脈にも中膜の高度肥厚と内膜の線維性肥厚など内膜病変も存在するものであるが、この症例では肺静脈の中膜の肥厚はなく内膜病変もほとんどなく正常範囲の形態を有していた。また、肺静脈には一様に血管内に血栓の付着を認め内腔を狭窄していた(図1)。このような所見から肺小動脈には高い圧がかかっているものの肺静脈にはほとんどかかかっていないことが示唆された。3回目の心カテより肺静脈が細くなっていた原因は血栓のためと思われ、肺静脈の血流量は少ないことがわかった。また、肺生検した左上葉と左下葉の肺静脈数は肺小動脈数の55% ととても少なかった。以上より、この症例の肺は肺静脈が低形成で発達が悪く、総肺静脈には十分に血液が流れないため、総肺静脈と左房の吻合を行っても容易にPVSを繰り返してしまうと考えられた。

症例2 TAPVC(2b), 2生日, 男児。

1生日に心エコーと心カテより上記と診断され、即日緊急根治手術と肺生検を行ったが術中から高度のPHクリーゼを引き起こし手術死した。心カテ所見では右室と大動脈は等圧でFiO₂ 1.0にてPaO₂ 33.2 mmHgであり、手術所見では4本の肺静脈と総肺静脈はともに細かった。

肺生検所見とコメント; TAPVCに特有な肺小動脈中膜の高度な肥厚は病理組織標本上でたったの1本にすぎず、そのほかすべての血管はTAPVCにしては異常な形態をしていた。すなわち、ほとんどの肺小動脈のPreacinar pulmonary artery レベルでは肺小動脈が呼吸細気管支に比べて異常に細く通常の1/3以下にとどまっております。また、肺小動脈の中膜肥厚は生下時には正常範囲で、血管内にはほとんど赤血球がなく血液が流れた形跡はみられなかった(図2)。このようにこの症例の肺小動脈には高度の

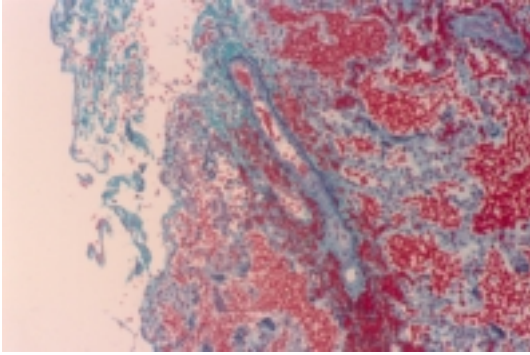


図1 症例1の肺静脈.長径300 μ mの肺静脈で中膜の肥厚はほとんどなく,血管内腔は血栓で狭窄されている(Elastica-Goldner染色, $\times 200$).血流がそれほどないことが示唆される.

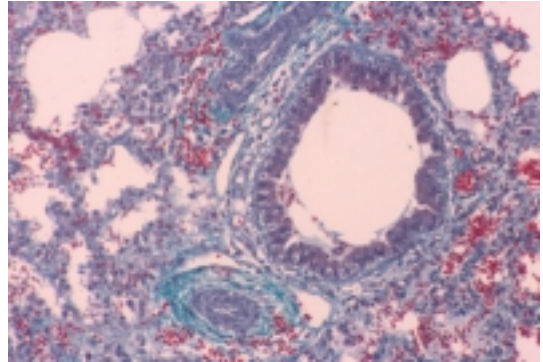


図2 症例2の肺小動脈.肺小動脈は通常,呼吸細気管支とほぼ同じ大きさであるが,この症例では極端に細くて血管壁の肥厚もほとんどない.血管腔に赤血球もみられず,血液が流れた形跡がない(Elastica-Goldner染色, $\times 200$).

低形成があり,十分な肺血流量が得られていない状態で根治手術を行ったため,肺循環から体循環への逃げ道としての ASD が閉鎖され手術死したものと考えられた.肺静脈壁も肥厚はなくやはり肺血流量の少ないことを裏付けていた.

このように TAPVC の中には肺静脈閉塞症のように肺血管が未成熟で低形成をきたしている症例が存在し,根治手術を行っても十分な肺血流量が得られず術後総肺静脈左房吻合部の狭窄をきたす1因になっているのではないかと考えられる.また,2例とも総肺静脈が細く,また生直後に追いつまれて根治手術を行っているが,こうした場合には肺血管の低形成も念頭において対処すべきと思われる.