

## 先天性孤立性左肺動脈欠損症の 1 手術例

益原 大志<sup>1)</sup>, 原田 順和<sup>1)</sup>, 平松 健司<sup>1)</sup>, 日比野成俊<sup>1)</sup>  
 本田 義博<sup>1)</sup>, 内藤 祐次<sup>1)</sup>, 里見 元義<sup>2)</sup>, 安河内 聡<sup>2)</sup>  
 松井 彦郎<sup>2)</sup>

長野県立こども病院心臓血管外科<sup>1)</sup>, 循環器科<sup>2)</sup>

## Key words :

孤立性肺動脈欠損症, 左大動脈弓, 肺高血圧, 血行再建術, 直接吻合

### Case Report of Surgical Correction of Isolated Unilateral Absence of the Left Pulmonary Artery

Hiroshi Masuhara,<sup>1)</sup> Yorikazu Harada,<sup>1)</sup> Takeshi Hiramatsu,<sup>1)</sup> Narutoshi Hibino,<sup>1)</sup> Yoshihiro Honda,<sup>1)</sup>  
 Yuji Naito,<sup>1)</sup> Gengi Satomi,<sup>2)</sup> Satoshi Yasukochi,<sup>2)</sup> and Hikoro Matsui,<sup>2)</sup>

Departments of <sup>1)</sup>Cardiovascular Surgery and <sup>2)</sup>Cardiology, Nagano Children's Hospital, Nagano, Japan

We experienced successful surgical correction of isolated unilateral absence of the left pulmonary artery. The patient was a 10-month-old boy, who was transferred to our hospital at 20 days of age because of persistent pulmonary hypertension of newborn (PPHN). Echocardiographic examination on admission showed pulmonary hypertension and absence of the left pulmonary artery. Cardiac catheterization at 3 months of age demonstrated only the right pulmonary artery connecting the main pulmonary artery from the right ventricle, while the left pulmonary artery originated from the descending aorta. The patient underwent direct anastomosis of the left pulmonary artery to the main pulmonary artery at 10 months of age in order to improve the left pulmonary artery hypertension and to relieve the volume overload of the side heart. Left pulmonary arterial pressure improved postoperatively. This case showed excellent surgical results.

## 要 旨

先天性孤立性左肺動脈欠損症の 1 手術例を経験した。症例は10カ月男児，主訴は多呼吸。出生直後より多呼吸を認め，他院にて新生児遷延性肺高血圧症 (PPHN) と診断され酸素投与を受けていた。心エコーにて肺高血圧の所見に加え左肺動脈が描出できないため精査目的で当院紹介となる。肺動脈造影にて右肺動脈のみ造影され，下行大動脈造影にて左肺動脈が造影された。右肺動脈圧は40/21mmHg，左肺動脈圧は79/51mmHgであり左肺高血圧を認めた。左室容量負荷の軽減および左肺高血圧改善の目的で肺動脈 - 主肺動脈吻合術を施行。術後心臓カテーテル検査にて肺動脈圧の低下を認め，良好な結果を得た。

## はじめに

先天性孤立性肺動脈欠損症は，心奇形を伴わない先天性一側肺動脈欠損症であり比較的まれな疾患である。発生機序は第 6 鰓弓の発生異常とされている<sup>1)</sup>。乳児期に肺高血圧症を呈し外科的に解剖学的修復術を施行し良好な結果を得たので，若干の文献的考察を加え報告する。

## 症 例

1) 患者  
 10カ月，男児。  
 2) 主訴  
 多呼吸。  
 3) 現病歴  
 在胎41週 1 日，3,840g，Apgar 9/10で出生。生後多呼吸，陥没呼吸を認め，新生児遷延性肺高血圧症 (PPHN) として酸素投与しながら経過を観察していた。酸素投与後一時的に呼吸数は40回/分と改善したが，再び50～

平成16年 5月12日受付  
 平成16年12月20日受理

別刷請求先：〒143-8541 東京都大田区大森西 6-11-1

東邦大学医学部付属大森病院外科学講座心臓血管外科 益原 大志

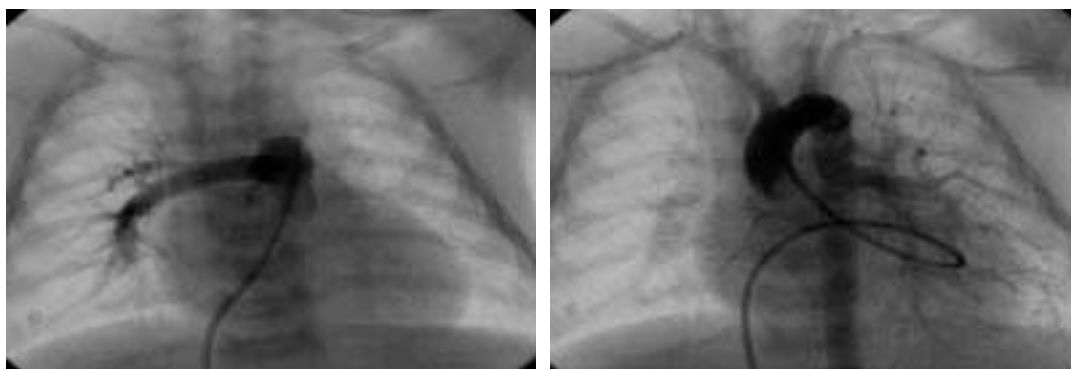


Fig. 1 Cardiac catheterization demonstrated only the right pulmonary artery connecting the main pulmonary artery from the right ventricle, while the left pulmonary artery originated from the descending aorta.

60回/分と増加し，心エコーにて肺高血圧の所見に加え，左肺動脈が描出できないため，日齢20に精査目的にて当院紹介となった．

#### 4)入院時現症

身長57.0cm，体重4,100g，体表面積0.25m<sup>2</sup>，体温37.2°C，心拍数160bpm，右上肢血圧78/46mmHg，上下肢血圧差なく，胸部聴診上，背側で最大の連続性雑音を聴取した．

#### 5)入院時検査所見

血液生化学検査：血液像，生化学的検査で異常値はなかった．

胸部X線写真：上肺野の透過性減少していた．心胸郭比54%．

心電図：122bpm，Axis 76°，心肥大の所見は認めなかった．

心エコー：LVFS 28%，心内奇形は認めず，左肺動脈の描出ができなかった．

#### 入院後経過

心エコーにて左肺動脈が描出できないため，孤立性左肺動脈欠損症を疑い心臓カテーテルを施行．肺動脈造影にて右肺動脈のみ造影され，下行大動脈造影にて左肺動脈が末梢まで造影された(Fig. 1)．心内奇形は認めず先天性孤立性左肺動脈欠損症と診断．内服利尿剤を開始し多呼吸が改善したため，いったん退院とし外来経過観察とした．生後3カ月時，再度心臓カテーテル検査施行した．平均主肺動脈/大動脈比は0.49であり，下行大動脈圧は81/42mmHg，右肺動脈圧は40/21mmHg，左肺動脈圧は79/51mmHgであり左肺動脈高血圧を認めた．左室造影にて左室拡張末期容量(LVEDV)は171% of normalであり内科的治療を強化したが，7カ月時心臓カテーテル検査では，LVEDVは211% of normalに達し，左-右シャントによる左心負荷の軽減および左肺動脈



Fig. 2 Postoperative angiography of the main pulmonary artery demonstrated the bilateral pulmonary artery, although a stenotic lesion was recognized at the origin of the left pulmonary artery.

高血圧の改善のため，10カ月時，体重10.3kgにて左肺動脈-主肺動脈吻合術を施行した．

#### 手術所見

胸骨正中切開でアプローチ．人工心肺作動前に明らかに動脈管の位置とは異なる下行大動脈より分岐する左肺動脈を露出し，反回神経がないことを確認してテーピングした．主肺動脈には左肺動脈の痕跡はなかった．左肺動脈を可能な限り剥離したのち，人工心肺下に下行大動脈より左肺動脈を切断した．やや緊張はかかるも補物を用いることなく，左肺動脈-主肺動脈直接吻合を，一部単結節を用いたが，ほぼ全周連続縫合にて施行した．術後1カ月後の心臓カテーテル検査にて左肺動脈分岐部に狭窄病変を認めるも順行性血流を認め(Fig. 2)，平均主肺動脈/大動脈圧比は0.28と低下し，下行大動脈圧80/52mmHg，右肺動脈圧23/14mmHg，主肺動脈圧26/13mmHgと改善していた．左肺動脈には狭窄病変認めるためカテーテル挿入による圧測定は

行っていないが順行性血流を認め、主肺動脈圧より圧は改善していると考えられた。現在外来通院中である。

### 考 察

先天性一側肺動脈欠損症は、一側の肺動脈が主肺動脈から起始し他側が欠損する先天奇形である。多くは心内奇形を合併するが、心内奇形を伴わないものは孤立性片側肺動脈欠損と呼ばれる、まれな疾患である。発生学的には、胎生31～36日に起こる動脈幹中隔形成に最初に出現する動脈幹内膜隆起 (truncal ridge) の位置異常が生じることにより、第6 頰弓動脈の発生異常が生じ、動脈幹開口部が肺動脈幹ではなく他に位置するため第6 頰弓動脈の吸収が起こり、一側肺動脈欠損が生じるとCucciらは説明している<sup>1)</sup>。大血管の形成過程において心臓神経堤細胞が関与することが発生学の進歩により明らかになり、本症例も心臓神経堤細胞の発生異常が原因と考えられる<sup>2)</sup>。先天性一側肺動脈欠損症は、1868年にFraentzel<sup>3)</sup>が、最初に剖検例を報告した。Poolらは右肺動脈欠損症は動脈管開存症の合併が多く、左肺動脈欠損はファロー四徴症に合併が多いことを報告している<sup>4)</sup>。日本においては川田らが左肺動脈欠損にファロー四徴症が高率に合併する理由を説明している<sup>5)</sup>。孤立性片側肺動脈欠損症についてShakibiら<sup>6)</sup>は47例について報告しており、Harkelら<sup>7)</sup>は108例について報告している。Harkelらは大動脈弓と同側の肺動脈欠損症は108例中3例に認めるのみであり、まれであると報告している。本症例は左肺動脈欠損であるが心内奇形を伴わず、また大動脈弓は左側であるという、きわめてまれな症例と考える。症状は無症状から繰り返す肺炎、心不全などさまざまであり<sup>8)</sup>、先天性一側肺動脈欠損症の手術適応については重症肺感染症を繰り返す症例、喀血を来す症例、肺高血圧を来す症例は手術適応があるといわれている<sup>9)</sup>。Harkelらは108例中9例に再発する肺出血または重症肺感染症のため肺切除術を施行したと報告している。また血行再建術を施行したのは8例で、うち5例は良好な結果を得ており3例については言及されていない<sup>7)</sup>。明確な血行再建の適応は不明であるが左-右シャントの左心負荷の軽減および左肺高血圧の改善のため左肺動脈-主肺動脈吻合を施行した。本症例は剥離を丹念に施行することによりやや緊張がかかるも補填物を用いることなく直接吻合が可能であった。そのため肺動脈断端の組織像は不明である。吻合までの距離がある場合自己組織や心膜を補填物として吻合した報告例も散見される<sup>10, 11)</sup>。術後の心臓カテーテル検査にて左肺動脈分岐部に狭窄病変を認めるが、主肺動脈より左肺動脈に順行性血流を認め主肺動脈圧が

高くないことを考えると左肺動脈圧は改善したと考えられる。狭窄病変は吻合の際にやや緊張を認めたため生じたものと考えられる。狭窄病変に対しては今後カテーテルインターベンションを行う予定である。Shakibiら<sup>6)</sup>の症例では術後血行動態は改善したがびまん性の肺動静脈瘻のため酸素化改善せず、術後3カ月、大量の喀血と心不全にて亡くなっており、術前に肺生検にて動静脈瘻を認めないことを確認すべきであったと述べている。Shakibiら<sup>6)</sup>の症例は肺動脈の発生異常のみならず、肺組織の形成異常も伴っていたと考えられる。先天性一側肺動脈欠損症の中には肺動脈の発生異常、肺動脈を含む肺組織の形成異常、また両方含まれているものなど原因の異なる複数の疾患群が存在すると考えられる。本症例も先天性一側肺動脈欠損症の範疇の中の肺動脈大動脈起始症と考えられる。術後早期ではあるが経過は良好である。しかしながら遠隔成績はまだ不明であり、今後経過を十分に注意して観察していく必要がある。

### 【参考文献】

- 1) Cucci CE, Doyle EF, Lewis EW Jr: Absence of a primary division of the pulmonary trunk. Anontogenetic theory. *Circulation* 1964; 29: 124-131
- 2) 栗原裕基: 心血管発生と神経堤細胞. *心臓* 1998; 30: 338-350
- 3) Fraentzel O: Ein fall von abnormer communication der aorta mit der arteria pulmonalis. *Virchow's Arch Path Anat* 1868; 43: 420-426
- 4) Pool PE, Vogel JH, Blount SG Jr: Congenital unilateral absence of a pulmonary artery. *Am J Cardiol* 1962; 10: 706-732
- 5) 川田志明, 竹内成之, 今村洋二, ほか: 一側肺動脈欠損症および肺動脈大動脈起始症の外科治療. *胸部外科* 1972; 25: 685-699
- 6) Shakibi JG, Rastan H, Nazarian I, et al: Isolated unilateral absence of the pulmonary artery. Review of the world literature and guidelines for surgical repair. *Jpn Heart J* 1978; 19: 439-451
- 7) Ten Harkel AD, Blom NA, Ottenkamp J: Isolated unilateral absence of a pulmonary artery: A case report and review of the literature. *Chest* 2002; 122: 1471-1477
- 8) 磯貝祐貴子, 小竹原良雄, 内田 耕, ほか: 先天性一側肺動脈欠損の1例. *日胸疾会誌* 1987; 25: 1116-1120
- 9) 重永啓子, 水野武郎, 柴田和男, ほか: 先天性右肺動脈欠損の1例. *胸部外科* 1988; 41: 820-824
- 10) Moreno-Cabral RJ, McNamara JJ, Reddy VJ, et al: Unilateral absent pulmonary artery: Surgical repair with a new technique. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 102: 463-465
- 11) Kosaka Y, Kurosawa H, Hoshino S, et al: Surgery for unilateral absence of pulmonary artery using autologous tissue. *Ann Thorac Surg* 2003; 76: 1281-1283