

先天性孤立性左肺動脈欠損症 名称, 成因, 肺高血圧, 縫合部狭窄

東京女子医科大学循環器小児科名誉教授
門間 和夫

本誌に先天性孤立性左肺動脈欠損症の1手術例が報告されている。その名称, 成因, 肺高血圧, 縫合部狭窄について, 論じたい。

まず名称について。本症例を先天性孤立性左肺動脈欠損症¹⁾と呼ぶものの, 本症例では立派な左肺動脈が下降大動脈から起始している。したがって左肺動脈は欠損ではなく, 起始異常である²⁾。生まれた時に肺が存在する場合にはその肺には肺動脈がほぼ常に存在する²⁾。

次にこの起始異常の発生上の成因について。他に先天性心疾患を合併せず, 先天性に一側肺動脈が欠損(正しくはその近位部の欠損または離断)する奇形があり, 先天性一側肺動脈欠損症と呼ばれる^{1,2)}。Fig. 1 にその1例を示す。この疾患では左大動脈弓の場合には主肺動脈は通常左肺動脈につながる²⁾。右肺動脈は主肺動脈につながらず, 通常胎生期には右鎖骨下動脈起始部からの右側動脈管が肺門部で右肺動脈に接続している^{1,2)}。すなわち発生上, 両側に動脈管が生じている²⁾。動脈管は生後収縮, 閉鎖し索状になるので, 右肺動脈への血流はなくなり, 右肺動脈は低形成で肺門部以下2~3mmの内腔になる¹⁾。臨床上精密検査が行われる時期(生後数カ月)には右側動脈管は閉鎖しており, その右鎖骨下動脈から起始部の突出が造影される^{1,2)}。右肺動脈は肺静脈からのwedge-angioで造影される^{1,2)}。東京女子医科大学附属日本心臓血圧研究所で1970~2000年の間に本症3例を経験したが, すべてこの発生機序が裏付けられた¹⁾。

ところがごくまれにここに報告されているごとく, 左大動脈弓で左肺動脈の近側の欠損(離断)が生じる。この報告例の場合, 左肺動脈は下降大動脈から起始しているのだから, その由来は動脈管, 主要肺動脈大動脈側副動脈(MAPCA), それ以外が考えられる。手術時に半回神経がないことを確認してあるので, 動脈管ではないであろう。それ以上は組織所見もなく, 推論の根拠もない。

本症の肺高血圧について。本誌の症例は手術前の主肺動脈の圧はさほど高くなく, むしろ治療のポイントは大動脈圧にさらされている左肺動脈の肺高血圧性病変が生じる前に肺循環を正常化することである。われわれの症例でも文献上でも本症の肺高血圧の程度はさまざまである。われわれが1970年に経験した生後3カ月の症例はFig. 1 に示す症例であるが, 135mmHgに達する肺血管収縮性肺高血圧症を呈して5カ月で死亡した¹⁾。最近の症例では血流がなく肺門部で眠っていた低形成の右肺動脈をmodified Blalock shuntを行って育てた後, 培養した本人の血管内皮細胞を用いた血管で肺動脈再建を行った¹⁾。

接続部狭窄について。本症例は手術後主肺動脈と左肺動脈の接続部に狭窄が残った。私たちの経験では右肺動脈上行大動脈起始症の手術後に右肺動脈と主肺動脈の接続部に狭窄が残り, 無症状ではあるが手術20年後に狭窄部が閉鎖した症例がある。したがって本症例の肺動脈狭窄の経過は嚴重な観察が必要であり, パルーンカテーテルによる拡張など, 必要に応じた治療が必須であろう。

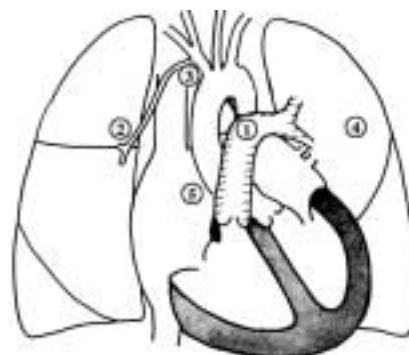


Fig. 1 Pathologic anatomy of our case 1 (a 5-month-old boy) with isolated absent right pulmonary artery.
 1: Main pulmonary artery continuing to the left pulmonary artery, and closed ductus arteriosus.
 2: Occult right pulmonary artery continuing to the closed right ductus arteriosus.
 3: Dimple at the innominate artery.
 4: Left pulmonary artery congestion and hypertensive pulmonary artery (Heath-Edwards grade 2).
 5: Patent foramen ovale, right ventricular hypertrophy, and normally structured heart.

【参考文献】

- 1) 門間和夫: 一側肺動脈欠損. 高尾篤良, 門間和夫, 中澤 誠, ほか編: 臨床発達心臓病学, 第3版. 東京, 中外医学社, 2001, pp549-551
- 2) Freedom RM, Mawson JB, Yoo S-J, et al: Congenital Heart Disease. Textbook of Angiocardiography. Armonk, New York, Futura, 1997, pp251-256, 431-492