

無脾症に合併した総肺静脈還流異常の 全身麻酔呼吸停止下MD-CTによる術前評価

立石 実¹⁾, 小出 昌秋¹⁾, 国井 佳文¹⁾, 渡邊 一正¹⁾
水上 愛弓²⁾, 武田 紹²⁾, 竹内 啓人³⁾, 増井 孝之⁴⁾

聖隷浜松病院心臓血管外科¹⁾, 小児循環器科²⁾, 麻酔科³⁾, 放射線科⁴⁾

Key words :
right atrial isomerism, TAPVC,
MD-CT, general anesthesia

Pre-operative Evaluation of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection with Right Atrial Isomerism by Multidetector-row CT under General Anesthesia

Minoru Tateishi,¹⁾ Masaaki Koide,¹⁾ Yoshifumi Kunii,¹⁾ Kazumasa Watanabe,¹⁾
Ayumi Mizukami,²⁾ Sho Takeda,²⁾ Hirohito Takeuchi,³⁾ and Takayuki Masui⁴⁾

Departments of ¹⁾Cardiovascular Surgery, ²⁾Pediatric Cardiology, ³⁾Anesthesiology, ⁴⁾Radiology,
Seirei Hamamatsu General Hospital, Hamamatsu, Japan

Total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC) associated with right atrial isomerism differs from isolated TAPVC and often presents complex morphological features of the pulmonary veins. Therefore, precise morphologic diagnosis before surgery is important. We performed 16-slice multidetector-row CT (MD-CT) under general anesthesia for three cases of TAPVC associated with a peculiar form of right atrial isomerism using the breath-hold technique before surgery. All cases had a single ventricle, common atrium, common atrioventricular valve, and TAPVC. After the peculiar morphology of the pulmonary vein had been confirmed by MD-CT in each case, bidirectional Glenn anastomosis was performed concurrently with TAPVC repair. The identification of complex morphology and determination of the positional relationship to other organs resulting from the 3D reconstruction were very useful in designing surgical procedures. Furthermore, the performance of MD-CT under general anesthesia using the breath-hold technique allowed more detailed observations of the central and peripheral pulmonary veins even in a neonate. MD-CT was able to provide more detailed morphological information on pulmonary veins than angiography and was useful in selecting an appropriate surgical technique.

要 旨

無脾症に伴う総肺静脈還流異常(TAPVC)は、孤立性の総肺静脈還流異常とは異なり、複雑な肺静脈形態を呈することが多く、術前の正確な形態診断は重要である。今回、特異な形態を呈した無脾症に伴う総肺静脈還流異常3例に対し、術前に全身麻酔呼吸停止下に16列multidetector-row CT(MD-CT)を行った。症例はいずれも右室性単心室、単心房、共通房室弁および総肺静脈還流異常を伴う。いずれの症例も特異な肺静脈の形態をMD-CTにて確認後、両方向性グレン手術と同時に肺静脈還流異常修復術を行った。三次元再構築による複雑な形態の把握、他臓器との位置関係の確認は術式をデザインするうえで非常に有用であった。また、全身麻酔呼吸停止下でMD-CTを行うことによって、新生児期においても肺動脈、肺静脈の末梢まで観察可能であった。血管造影では描出しにくい肺静脈の詳細な形態の情報が得られ、術式選択に有用であったので報告する。

背 景

近年、先天性心疾患の診断にmultidetector-row CT(MD-CT)の応用が報告されている。当院においても16列のMD-CT導入後、さまざまな複雑心奇形の形態評価に応用してきた¹⁻³⁾。16列のMD-CTと解析するコン

ピュータの開発とあいまって三次元画像の再構築が可能となったことは、先天性心疾患の診断に大きく寄与することとなった。当院では診断精度を向上するための工夫として、全身麻酔呼吸停止下でMD-CTを撮像している。マスク換気下で撮像直前に呼吸を停止させ、撮像終了後すぐに補助呼吸を再開する。合併症なく、

平成17年11月24日受付
平成18年7月10日受理

別刷請求先：〒930-8550 富山市西長江 2-2-78
富山県立中央病院心臓血管外科 立石 実

新生児期でも肺動脈，肺静脈末梢の詳細まで観察可能であった．今回，特異な形態を有する総肺静脈還流異常を合併した無脾症の3例に対し，全身麻酔呼吸停止下で16列MD-CTによる術前評価を行った．

方 法

1) 撮像方法

16列MD-CT(Light Speed Ultra, GE社製)を使用，実効スライス厚は0.625mm，造影剤はイオパミロン2ml/kgを使用．当院では上肢から注入で高濃度の造影剤により引き起こされる上大静脈におけるアーチファクトにより，肺動脈の描出の劣化を避けるために，基本的に下肢の末梢静脈からインジェクターを使用して0.8ml/秒で注入し，症例により異なるが注入開始から約15秒後に撮像を開始した．被曝量を低減するためdynamic phase 1回のみの撮像とした．画像診断に関しては，Advantage Workstation 4.2を使用して画像処理を行い，形態および空間的位置の把握を目的とする場合はVR(volume rendering)で血管径や距離の計測，および狭窄の評価の場合はMPR(multiplanar reconstruction)で評価した．

2) 全身麻酔呼吸停止について

診断精度を向上するために，当院では呼吸の影響を受けやすい肺動脈・肺静脈の評価を目的とする場合，全身麻酔呼吸停止下でMD-CTを撮像している．麻酔科医による管理の下に，気管内挿管は行わず吸入麻酔および筋弛緩剤を投与して全身麻酔とした．15～20分間の呼吸停止を目標とした筋弛緩剤(vecuronium bromide 0.1mg/kg)および鎮静剤(midazolam 0.2～0.3mg/kg)を使用して，その間はマスク換気を行い，心電図，経皮酸素モニター，カプノメーター等で厳重にバイタルサインを観察しながら，撮像直前に呼吸を停止させ，撮像終了後すぐに補助呼吸を再開する．呼吸停止時間は約10秒．全身麻酔下に造影CTを行うことについて，全身麻酔についてのリスクを含めて保護者に十分な説明をし，同意を得たうえでやっている．

症 例

1. 症例 1

在胎39週，体重3,226gにて出生．生後8時間からチアノーゼ，心雑音を認め，当院へ搬送入院となった．心臓超音波検査により，右胸心，右室性単心室，肺動脈閉鎖，単心房，共通房室弁逆流，両側動脈管開存，両側上大静脈，non-confluent PA，右側大動脈弓，総肺静脈還流異常(上心臓型)と診断した．lipo PGE₁投与を開始し，日齢25に全身麻酔下でMD-CTを行った(Fig. 1)．4本の肺静脈は共通肺静脈腔を形成した後，太い垂直静

脈を介して左上大静脈の後面に還流し，肺静脈閉塞は認めなかった．1カ月時に人工心肺使用下で肺動脈形成術およびmodified Blalock-Taussigシャント(径4mm ePTFE グラフト)を施行した．肺門部まで十分に剥離し，両側動脈管を離断することで直接吻合は可能であった．シャントは両側の肺動脈への血流を均等にするため，両側肺動脈を吻合した上端に端側吻合した．臨床所見，心臓超音波検査およびCT所見から肺静脈閉塞は認めず，体外循環時間，手術侵襲を考慮し，初回手術時に総肺静脈還流異常の修復は行わなかった．術後経過に関し肺血流量のコントロールに難渋したが，手術後41日目に退院した．6カ月時に心臓カテーテル検査を行って肺動脈の成長は良好であることを確認し，11カ月時に2期目の手術として総肺静脈還流異常修復術および両側両方向性Glenn手術を行った(Fig. 2)．乳児期のCT所見を参考に肺静脈に関しては長い垂直静脈を十分に剥離し，離断後に断端を心房に吻合することで心房側へ還流させることが可能と判断して手術に臨んだ．しかし人工心肺中に気管出血を認め，その原因として，Glenn吻合を行ったことにより肺動脈が頭側に移動したために垂直静脈が肺動脈に圧迫され肺静脈閉塞を来した可能性が高いと判断した．そこで，CT所見から共通肺静脈腔と心房の位置関係を再確認し，心房の左側で吻合口を作成し，肺静脈還流を修復し得た．

2. 症例 2

出生前診断で先天性心疾患を疑われたことから当院に母体搬送となり，在胎39週，体重2,392gで出生．出生後の心エコー検査で右室性単心室，単心房，共通房室弁，肺動脈閉鎖，総肺静脈還流異常(上心臓型)の診断となった．肺静脈の走行の詳細を確認するため，日齢8に全身麻酔下でMD-CTを行った(Fig. 3)．左肺静脈は心房背側で共通肺静脈腔を形成した後右中肺静脈および右上肺静脈の一部が途中合流し，右の肺門部をまたいで，右下肺静脈は共通肺静脈腔よりも背側から単独で，右上肺静脈は数本に分散して，それぞれが上大静脈に還流していた．初回の手術として，日齢21に右modified Blalock-Taussigシャント(径3.5mm ePTFE グラフト)を行い，2期目の手術として1歳3カ月時に総肺静脈還流異常修復術および両方向性Glenn手術を行った(Fig. 4)．手術時の所見では，上大静脈に分散して還流している複数の肺静脈をCT所見を元にすべて同定することができた．これにより肺静脈がすべて心房側に還流する部位で上大静脈を離断し，上大静脈は肺動脈にGlenn吻合した．

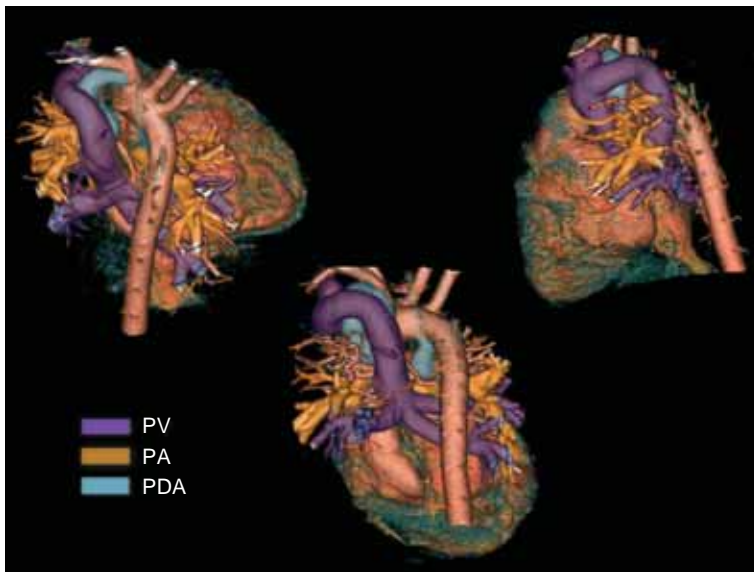


Fig. 1 Case 1 (MD-CT findings-volume rendering). Morphology: Dextrocardia, SRV, CA, CAVV, CAVVR, PA, TAPVC (supra-cardiac type), non-confluent PA, bilateral PDA, and RAA. Each pulmonary vein converged to a common chamber, and connected to the posterior side of the SVC. PV: pulmonary vein, PA: pulmonary artery, PDA: patent ductus arteriosus, SRV: single right ventricle, CA: common atrium, CAVV: common atrioventricular valve, CAVVR: CAVV regurgitation, TAPVC: total anomalous pulmonary venous connection, RAA: right aortic arch, SVC: superior vena cava

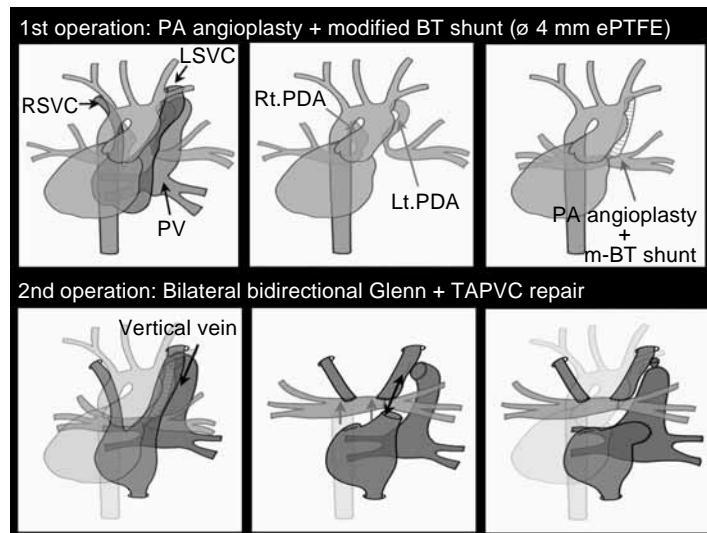


Fig. 2 Case 1 (operative schema).

3. 症例 3

在胎38週，3,179gで出生し，日齢4にチアノーゼと心雑音を認め，心エコー検査により右室性単心室，肺動脈狭窄，単心房，共通房室弁，両側上大静脈，総肺静脈還流異常(下心臓型)と診断した．1カ月時に総肺静脈還流異常修復術と肺動脈絞扼術を行った(Fig. 5)．横隔膜面から腹側に還流する垂直静脈を切離し，その断端を左側心房に吻合した．また，肺動脈は17(体重+14)mmまで絞扼した．その後，吻合部狭窄を疑わせる所見を認めたことから心臓カテーテル検査を行ったが，術式選択においてさらに詳細な形態診断が必要であったため，11カ月時に全身麻酔下MD-CTを行った．CT所見

より左肺静脈は左外側に向かって大きく2回転屈曲し，その断端が前回手術時に吻合された左側心房に還流しており，その吻合部が狭窄となっていた(Fig. 6)．CT所見より共通肺静脈腔および心房の位置関係を確認し，それぞれが接していて最も広い吻合口が確保できる場所を決定し，手術に臨んだ．総肺静脈還流異常修復術と両側両方向性Glenn術を行った(Fig. 5)．

3例とも両方向性Glenn術後の経過は良好であり，現在Fontan手術待機中である．

考 察

無脾症は通常，複雑な心奇形を呈するが，新生児期



Fig. 3 Case 2 (MD-CT findings- volume rendering).
Morphology: SRV, CA, CAVV, PA, and TAPVC (supra-cardiac type).
The left pulmonary vein formed a common chamber at the dorsal side of the common atrium, and some parts of the right pulmonary vein merged to the common chamber. The common chamber and the other parts of the right pulmonary veins returned respectively to the SVC.

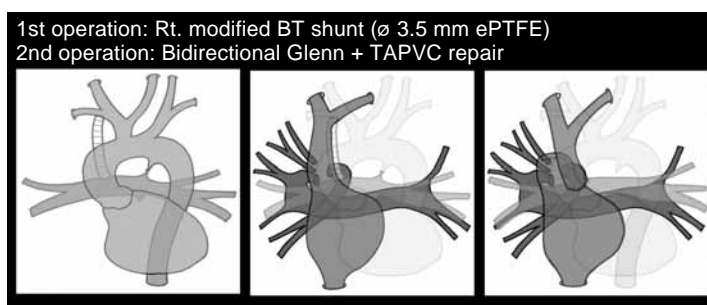


Fig. 4 Case 2 (operative schema).

から手術を必要とする症例が多く、ほとんどの症例で根治までに複数回の手術を要する。近年その手術成績は向上してはいるが、術後心不全や不整脈、その他の合併症等により根治術に到達できず失ってしまう症例は少なくない⁴⁻⁶⁾。特に肺静脈の還流異常を合併した症例において死亡率が高いという報告は多く、肺静脈還流異常や肺血管閉塞性病変は死亡率の危険因子として挙げられている^{4, 5)}。

無脾症に合併した総肺静脈還流異常は、孤立型の症例と比較して複雑な形態であることが多い^{7, 8)}。今回の3症例も非常に複雑な形態を呈し、MD-CTによって得られた画像は手術を行ううえで術前評価として非常に重要な情報であった。すべての症例において心臓カテーテル検査および血管造影も行っており、肺静脈に関しては肺動脈造影の静脈相で観察可能であったが、造影

は鮮明ではなく、手術に必要な詳細までは把握し得なかった。また、心臓カテーテル検査は2方向のみの観察であり、他臓器や造影されていない周囲血管との位置関係の把握は難しいことがある。MD-CTの利点として、客観的で再現性に優れ、三次元画像の再構築によって任意の角度からの形態の観察ができること、気管や食道など他臓器との空間的位置関係の把握が可能であることなどが挙げられる。症例1ではGlenn吻合を行った後に術中肺出血し、肺静脈還流の再建ルートに問題があると判断して別のルートで再建するため単心房腔を探したが、その際CT画像が不可欠であった。症例2では、上大静脈および心房に分散して還流している複数の肺静脈はCT画像に基づいて同定し得た。症例3ではCTによって初回手術の吻合口の狭窄を確認し、また共通肺静脈腔と心房とが接している最も広い吻合口



Fig. 5 Case 3 (MD-CT findings- volume rendering).
Morphology: SRV, CA, CAVV, TAPVC (infra-cardiac type), bilateral SVC, RAA, s/p TAPVC repair, and pulmonary banding. A peculiar tortuous left pulmonary vein was detected.

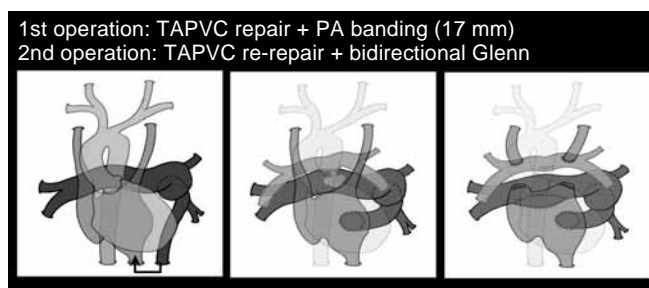


Fig. 6 Case 3 (operative schema).

が確保できる場所を決定することができた。血管造影で肺静脈を描出する方法としては肺動脈造影の静脈相をみるか、または選択的に造影するかのどちらかであるが、これらの症例では特異な形態のために詳細まで確認することが難しく、また他の血管、臓器との位置関係も不明であった。この3症例においては、特にCT画像を参考にすることによって適切な手術を行うことができた。

最近、CTやX線による医療被曝により発ガンの危険性が高まるとの報告があり、特にMD-CTによる小児へ被曝は問題になっており、被曝線量は必要最小限にするように勧告されている⁹⁾。しかし、特にFontan型手術を最終手術とする症例に関しては段階的な手術を必要とし、血行動態の把握のために心臓カテーテル検査および血管造影が複数回となる場合が多く、術前後のX線などを含め放射線被曝を受ける機会が多い。重症先天性心疾患を有する症例においては、診断や血行動態の把握のための医療被曝はやむを得ない場合が多いが、

今後被曝による侵襲を考慮し、より正確により少ない被曝量で診断できる方法を手術計画とともに計画的に行わなければならないと考えている。われわれのグループでは心臓カテーテル検査とMD-CTの侵襲性の比較として、造影剤、検査時間、合併症の有無について検討したが、CTで用いる造影剤の用量は有意に少なく検査時間は短かった¹⁰⁾。心臓カテーテル検査で起こり得る出血や血管損傷、血栓症等の合併症は、末梢静脈ラインの確保のみで行えるCTのほうがより低侵襲であり、これもMD-CTの利点といえる。被曝線量については、規格には多数の種類があり一元的な比較は困難であったが、当院では可能なかぎり小児の被曝量の低減を努めている。

また、診断精度を向上するための工夫として、当院では、特に呼吸の影響を受けやすい肺動脈・肺静脈の評価を目的とする場合、全身麻酔呼吸停止下でMD-CTを撮像している。気管内挿管は行わず15～20分間の呼吸停止を目標とした筋弛緩剤および鎮静剤を使用し

て、その間はマスク換気を行い、心電図、経皮酸素モニターなどで厳重にバイタルサインを観察しながら、撮像直前に呼吸を停止し、撮像終了後すぐに補助呼吸を再開する。呼吸停止時間は約10秒間であるが、呼吸停止をすることにより全身状態が悪化した症例は、今回の3症例以外でも経験していない。MD-CTを撮像した時期に関し、症例1,2は新生児期であるが血行動態は安定しており、全身状態が良好な症例であれば新生児でも十分安全に呼吸停止下で撮像可能と考える。肺動脈、肺静脈、気管支など呼吸による影響が大きい場所の撮影では、特に息止めの協力が得られない小児症例の呼吸停止下での撮像は、診断精度の向上においては有用な方法と考える。

全身麻酔呼吸停止下MD-CTによって鮮明な画像が得られ、特に今回の3例においては臨床的に非常に有用であったが、その限界についても十分に考慮しなければならない。われわれの施設では麻酔科医立ち会いの下で行っているが、CT室で筋弛緩剤を使用してマスク換気下で安全にCTを撮像するための環境や高い専門性が要求されることや、全身状態によっては全身麻酔、呼吸停止を行うことによる状態悪化のリスクが十分に考えられることなどが挙げられる。実際、症例3に関しては新生児期は全身状態が不安定であり全身麻酔、呼吸停止はリスクが高いと判断し、術前にMD-CTは行わず、初回手術後に行った。また、心エコー検査と比較した場合、放射線被曝や造影剤の使用を考えるとMD-CTを行うことによる侵襲は大きい。

先天性心疾患の診断にMRIが有用であるという報告を1990年ごろから多く見受ける。肺静脈は背側にあるため心エコー検査ではわかりにくく、血管造影検査では前述のように静脈相のため鮮明でないことから、特に無脾症に合併した肺静脈還流異常の診断精度は、MRIがこれらの検査よりも優れるとする文献も多い¹¹⁻¹³⁾。また無脾症の場合、他臓器の合併奇形も多く認めることから、全身のスクリーニングとしてMRIが有用であるとする報告もある¹²⁾。しかしながら複雑なプロトコルや特殊な技術が必要であることや、検査時間が長いこと、全身状態の安定のために輸液ポンプ等を使っている場合にはMRI対応の機器に交換しなければならない煩雑さなどが問題であった。2000年ごろからMD-CTが急速に普及すると、検査時間がMRIより短いことや、三次元画像の再構築が可能なること、検査終了後に任意の断面で観察可能なことなどの利点から、先天性心疾患の診断に多用されるようになった。しかし、最近報告された3D-SSFP MRIと呼ばれるMRIでは、造影剤を必要とせず、検査後に任意の断面での観察が可能である¹⁴⁾。MD-

CTに関しては、現在最も普及しているのは16列であるが、さらに多列化が進むことにより撮像時間が短縮されることで呼吸によるアーチファクトが軽減され、いずれは今回のように全身麻酔で行う必要性はなくなるであろう。今後CTやMRIの進化に伴い、他の心エコー検査や血管造影検査などを含めて、より正確でより非侵襲的に診断を行う方法を、個々の疾患、個々の症例で検討し、選択していかねばならないと考える。

【参考文献】

- 1) Shiraishi I, Kato Y, Todoroki H, et al: Images in cardiovascular medicine. Differential color imaging technique of helical CT angiography in the diagnosis of total anomalous pulmonary venous drainage. *Circulation* 2000; 101: 2017-2018
- 2) Goo HW, Park IS, Ko JK, et al: CT of congenital heart disease: Normal anatomy and typical pathologic conditions. *Radiographics* 2003; 23: S147-165
- 3) Shiraishi I, Yamamoto Y, Ozawa S, et al: Application of helical computed tomographic angiography with differential color imaging three-dimensional reconstruction in the diagnosis of complicated congenital heart diseases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 125: 36-39
- 4) Gaynor JW, Collins MH, Rychik J, et al: Long-term outcome of infants with single ventricle and total anomalous pulmonary venous connection. *J Thoracic Cardiovasc Surg* 1999; 117: 506-514
- 5) Hashmi A, Abu-Sulaiman R, McCrindle BW et al: Management and outcomes of right isomerism: A 26-year experience. *J Am Coll Cardiol* 1998; 31: 1120-1126
- 6) Azakie A, Merklinger L, Williams WG, et al: Improving outcomes of Fontan operation in children with atrial isomerism and heterotaxy syndromes. *Ann Thorac Surg* 2001; 72: 1636-1640
- 7) Rubino M, Van Praagh S, Kadoba K, et al: Systemic and pulmonary venous connections in visceral heterotaxy with asplenia. Diagnostic and surgical considerations based on seventy-two autopsied cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 110: 641-650
- 8) Macartney FJ, Zuberbuhler JR, Anderson RH: Morphological considerations pertaining to recognition of atrial isomerism: Consequences for sequential chamber localization. *Br Heart J* 1980; 44: 657-667
- 9) Brenner DJ, Elliston C, Hall E, et al: Estimated risks of radiation-induced fetal cancer from pediatric CT. *AJR* 2001; 176: 289-296
- 10) 立石 実, 小出昌秋, 国井佳文, ほか: 新生児・乳幼児に対する全身麻酔呼吸停止下MD-CTと血管造影検査との有用性の比較検討. *日本心臓血管外科学会雑誌* 2005; 34: 359
- 11) Geva T, Vick GW 3rd, Wendt RE, et al: Role of spin echo and cine magnetic resonance imaging in presurgical planning of heterotaxy syndrome. Comparison with echocardiography and catheterization. *Circulation* 1994; 90: 348-356

- 12 Niwa K, Uchishiba M, Aotsuka H, et al: Magnetic resonance imaging of heterotaxia in infants. *J Am Coll Cardiol* 1994; 23: 177–183
- 13 Masui T, Seelos KC, Kersting-Sommerhoff BA, et al: Abnormalities of the pulmonary veins: Evaluation with MR imaging and comparison with cardiac angiography and echocardiography. *Radiology* 1991; 181: 645–649
- 14 Sorensen TS, Korperich H, Greil GF, et al.: Operator-independent isotropic three-dimensional magnetic resonance imaging for morphology in congenital heart disease: A validation study. *Circulation* 2004; 110: 163–169