

混合型総肺静脈還流異常について

弘前大学大学院保健学研究科
米坂 勸

はじめに

近年の新生児、乳児期早期開心術における治療成績の向上は目覚ましいものがあり総肺静脈還流異常においても各施設で概ね安定した成績が得られるようになってきた。しかし、混合型総肺静脈還流異常においては明確な治療戦略は十分確立されておらず、その外科治療成績は安定していない。

それは、本疾患における肺静脈結合が解剖学的に複雑であるために個々の肺静脈還流形態の術前の正確・詳細な把握が難しいこと、肺静脈や共通静脈腔の性状(太さや長さ)に幅広いスペクトラムがあることなど、外科治療にとっての制約の存在が挙げられる。

混合型総肺静脈還流異常に関する多数例での検討^{1, 2)}はまだ少ないが、Chowdhury ら³⁾が比較的多数例で系統的な検討を行っていることを指摘しておきたい。

本疾患は比較的稀な疾患であり、単一施設では多数例の系統的分析が行われにくいため、同じ方法論による検討がなされることで、より良い治療方針、術前・術後観察の留意点などが明らかになることが期待される。そのための知見の集積とその共有が求められる。

木村論文は、混合型総肺静脈還流異常の術後一未修復の遺残肺静脈の経過—についての検討結果を報告している。

本疾患を共通の方法論から検討するための幾つかの点について論述してみたい。

混合型総肺静脈還流異常とは—分類法について

混合型総肺静脈還流異常の外科治療を安定させるためには、病型の複雑性から本疾患群を整理統合して論ずる必要がある。

総肺静脈還流異常の標準的な分類はDarling分類が広く用いられており、混合型総肺静脈還流異常はIV型として分類される。治療法の選択にI～III型は若干の手技上の工夫を除くと原則として外科的治療方針は確立されている。一方混合型総肺静脈還流異常では、種々の肺静脈還流パターンの組み合わせに応じて初回手術戦略を考慮する必要がある。木村論文で触れているが、Chowdhury ら⁴⁾は混合型総肺静脈還流異常をその4本の肺静脈の還流形態から、両側対称性の還流2+2、両側非対称の還流3+1、それ以外の還流の組み合わせの3つに分類し検討を加えている。3つのカテゴリーの中でさらに個々の異常還流パターンを把握することで複雑な組み合わせを整理・分類できる。

混合型総肺静脈還流異常の診断ツールについて

混合型の治療戦略を立てる際、術前の正確かつ詳細な解剖学的診断が必須である。原則として4本すべての肺静脈の確認が必要である。この目的のためには、conventional 2DEのみでは不十分であり、MRI、三次元CT、場合によってはカテーテル造影検査などを追加して、主たる肺静脈の還流部位、minorな肺静脈の還流部位・形態などのより詳細な画像情報の収集が求められる。conventional 2DEにおいて混合型総肺静脈還流異常が疑われる場合は、積極的に上記の画像診断ツールの追加併用がなされるべきであろう。

外科的修復術の選択肢—完全修復か一部未修復は可能か

原則として総肺静脈還流異常の外科手術はすべての肺静脈の還流異常を狭窄・閉塞を残さず修復することが求められる。

ここで問題となるのは、極めて狭細な肺静脈を狭窄や閉塞のリスクをおかして初回手術時に修復すべきかという問題である。木村論文では、いわゆる主たる肺静脈が修復されればminorな肺静脈は放置可能であったとしている。

右上肺静脈が右上大静脈に単独で還流する症例、左上肺静脈が左無名静脈に還流する症例ではこれらを修復しても遠隔期に開存している可能性が少ないので、これを放置し残りの異常還流肺静脈のみを修復することで臨床

的には問題がない場合が多い。木村論文ではそのほとんどが3+1でこのタイプに相当する。

2+2に未修復の肺静脈を残す選択肢は少ないが、3+1、その他に一部を放置できる可能性がある。その際肺静脈閉塞の有無の確認が必要となる。閉塞したisolated PVは左房へ再吻合することが必要であるが閉塞の認められない場合は修復せずに未処理のまま残すことができる場合が多く、必要があれば2回目の手術で修復が可能である。

術後の肺静脈狭窄について一予測は可能か

術後肺静脈狭窄は総肺静脈還流異常術後の予後規定因子として重要である。この発生の原因は単一ではない。原因となる形態学的因子としては、細い共通肺静脈や肺静脈のため、手術手技上吻合部にねじれを来したり、吻合口の作成が不十分である場合などが挙げられる。血行動態的因子としては、術後急性期の低心拍出量症候群のため、高い肺血管抵抗と相まって吻合口に十分な血流が維持できないことなどが挙げられる。さらに、肺静脈狭窄の成因は単に技術的な問題のみならず、肺血管の低形成⁵⁾や発生学的因子⁶⁾の存在もその発生に関与している可能性が考慮されるので、それを加味して手術手技の検討が求められる。

術後肺静脈狭窄を防止するための手術手技上の戦略のひとつとして、sutureless method⁷⁾が注目されてきているが、その応用や適応範囲についてさらなる検討を深め、共通の治療戦略が確立される必要がある。

最後に

混合型を論じる場合、isomerismや単心室に合併する総肺静脈還流異常⁸⁻¹⁰⁾の存在は避けられない問題であるが、これらは多くの検討すべき不確定因子を含んでおり、さらに症例の集積を待ってisolated typeと別に検討を加えるべきであると思われる。

本疾患群は稀な病態で幅広い解剖学的スペクトラムを有し、外科的手技も種々の工夫がなされているものの、治療成績はまだ安定していない。詳細な解剖学的理解と共通の病型分類に基づいた適切な治療戦略の確立が期待される。

【参考文献】

- 1) Delius RE, de Leval MR, Elliott MJ, et al: Mixed total pulmonary venous drainage: still a surgical challenge. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; **112**: 1581-1588
- 2) Karamlou T, Gurofsky R, Al Sukhni E, et al: Factors associated with mortality and reoperation in 377 children with total anomalous pulmonary venous connection. *Circulation* 2007; **115**: 1591-1598
- 3) Chowdhury UK, Airan B, Malhotra A, et al: Mixed total anomalous pulmonary venous connection: anatomic variations, surgical approach, techniques, and results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008; **135**: 106-116, 116. e1-5
- 4) Chowdhury UK, Malhotra A, Kothari SS, et al: A suggested new surgical classification for mixed totally anomalous pulmonary venous connection. *Cardiol Young* 2007; **17**: 342-353
- 5) Yamaki S, Tsunemoto M, Shimada M, et al: Quantitative analysis of pulmonary vascular disease in total anomalous pulmonary venous connection in sixty infants. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; **104**: 728-735
- 6) Douglas YL, Jongbloed MR, den Hartog WC, et al: Pulmonary vein and atrial wall pathology in human total anomalous pulmonary venous connection. *Int J Cardiol* 2009; **134**: 302-312
- 7) Yun TJ, Coles JG, Konstantinov IE, et al: Conventional and sutureless techniques for management of the pulmonary veins: evolution of indications from postrepair pulmonary vein stenosis to primary pulmonary vein anomalies. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; **129**: 167-174
- 8) Foerster SR, Gauvreau K, McElhinney DB, et al: Importance of totally anomalous pulmonary venous connection and postoperative pulmonary vein stenosis in outcomes of heterotaxy syndrome. *Pediatr Cardiol* 2008; **29**: 536-544
- 9) Morales DL, Braud BE, Booth JH, et al: Heterotaxy patients with total anomalous pulmonary venous return: improving surgical results. *Ann Thorac Surg* 2006; **82**: 1621-1627; discussion 1627-1628
- 10) Sachdev MS, Jena PK, Kurup RP, et al: Outcome of single ventricle and total anomalous pulmonary venous connection. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2006; **14**: 367-370