

肺血管床の再生能力を明らかにする貴重な症例

佐賀大学医学部小児科
田代 克弥, 濱崎 雄平

本論文は19歳時に左肺動脈上行大動脈起始症(AOLPA)の単独奇形を診断され、20歳で根治術を受けた稀有な症例を報告している¹⁾。この心奇形自体は、筆者らが記述しているように合併奇形があったとしても稀であり、しかもその大多数は早期に外科治療しなければ乳児期早期に呼吸不全もしくは心不全あるいは両者の合併で重篤な状態となるとされている²⁾。実際、これまでの報告でも、乳児期早期に外科的治療を行って経過良好な症例の報告がほとんどであり、成人例の報告は筆者らが記載しているように数例のみである^{3, 4)}。このことは多くの症例が早期の医療介入なしに成長できず、自然歴が厳しいことを示している。しかし、本症例の場合には、乳児期からの健診システムが整備されている我が国においても、成人近くまで異常を指摘されることなく小学・中学・高校を通過して、成人に至るまでほぼ無症状で通常の生活ができていた。このような成育歴が可能になるのは、先天奇形によって生後早期に生じた血行動態の異常とそれによって起こる臓器障害に対し、生体が日々反応して成長過程でも絶妙なバランスを維持し続けた結果である。

このように本報告は、われわれが通常経験することのない成人先天性心疾患症例の治療経過の提示とともに、どのような生体反応により本例が順調な成長を可能にしたのかを考察している。本心奇形の血行動態では、本文中にも記載があるように左右の肺で全く相反する負荷が生直後から生じ進行していく。具体的には、大動脈と結合した左肺は、自発呼吸の開始とともに急速に肺血管抵抗が低下したところに体循環の高圧・高酸素濃度の血液が流入し、これに対して肺血管抵抗に変化がなければ大量の血液によりうっ血→左側肺換気血流不均衡を来すことになる。また、左肺へ流入した血液は循環システムのうえでは左右短絡シャント血液であり、左肺への流入が多くなればなるほど循環血液量が増えて心負荷が増大する。一方の右肺では右心系に還流してきた静脈血を一手に引き受けることになり、こちらでも相対的に肺うっ血が生じる。ただし、こちらでは低圧系の低酸素濃度の血液が流れ込むのであり左肺に比べれば生理的な状態に近い。このように考えると、他の心奇形の合併がない場合の本疾患では、左肺血管床の適応能力により心不全・呼吸不全の重症度が規定されることになる。すなわち、左肺血流が多い症例ほど早期に症状が出ることになる。本例でも診断時には既に左肺の血液量は著しく減少しており、恐らく幼小児期からこの状態でバランスが図られていたと推測される。その結果、成人まで大過なく成長できたのであろう。

もしも、左右の肺にかかった負荷とそれに対するそれぞれの血管床の変化のバランスが崩れていれば容易に呼吸不全・心不全が出現していたはずであるが、本例は右肺では還流血液量の増加とともにそれに対応できるように肺血管床の発育成長が起こりつつ、左肺では肺血管床の破壊・閉塞が早期から進行するという全く相反する変化が一個体の中で絶妙なバランスを保ちながら同時進行した結果と推測される。このような症例の存在は、生体の適応能力の高さを改めてわれわれに知らしめている。

このように報告症例の術前の病態を考えると、本例における術後左肺に生じる変化について非常に興味を持たれる。発見までに20年近くが経過しており長期の負荷による変化は病的には高度であり、左肺組織は広汎に破壊され不可逆的变化も報告されているとおりである。そして、根治手術後の経過は良好で左肺への圧負荷はとれているものの、術後5カ月の時点ではまだ肺血流の左右不均衡で左肺血管床の改善は起こっていない状態である。しかし、筆者らも指摘しているようにLongらは成人AOLPAの類似症例で手術54カ月後には肺血管抵抗が正常化したとしており⁵⁾、本例でも同じような肺血流の変化および左肺組織の改善の可能性が期待される。そうなれば、従来考えられていた以上に肺は臓器としての回復力を有しており、長期の負荷で高度な血管組織に変化が生じていても負荷を解除して時間をかければある程度の回復が期待できることになる。

近年の医学の進歩は、循環器領域においても幹細胞を用いた心筋細胞の再生や血管新生治療の可能性を明らかにして一部は既に治療に導入されている。肺血管床においても再生能力がある程度は存在するものと想定されるが、どこまで正常に近づけるのかは明らかになっていない。本論文で紹介された症例の血行動態の今後の変化

は、培養細胞や動物実験では得難い人間の肺血管の再生機能を知るうえで貴重で重要な情報をわれわれに提供することになる。したがって、筆者らには引き続き密な観察を長期行っていただき、その後の変化について改めて報告をお願いしたい。

【参考文献】

- 1) 中村祐樹, 水上愛弓, 朴 仁三, ほか: 20歳で根治手術を行った左肺動脈上行大動脈起始症の1例. 日小循誌 2010; 26: 234-240
- 2) Prifti E, Bonacchi M, Murzi B, et al: Anomalous origin of the left pulmonary artery from the aorta. Our experience and literature review. Heart Vessels 2003; 18: 79-84
- 3) Prasad K, Radhakrishnan S, Mittal PK: Anomalous origin of the left pulmonary artery from the aorta in an adult as an isolated anomaly: a case report. Int J Cardiol 1993; 38: 326-329
- 4) Mittal PK, Agarwal SK, Ghosh PK: Isolated anomalous origin of left pulmonary artery from the ascending aorta in an adult. J Thorac Cardiovasc Surg 1993; 106: 1220-1223
- 5) Long MA, Brown SC, de Vries WJ: Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta: a surgical case study in an adult patient with "irreversible" pulmonary vascular disease. J Card Surg 2009; 24: 212-215