乳児期早期に二期的再建を行った右肺動脈 近位部欠損症の1治験例

八 神 啓 村 山 弘 臣 長谷川 広樹 前 田 正 信

症例は、在胎 40 週 0 日、出生時体重 3,591 g、児頭骨盤不均衡のため予定帝王切開にて出生した男児。日齢 1 に連続性雑音のため当院に搬送された。入院時の心臓超音波検査で、主肺動脈から右に分岐する肺動脈分枝を認めない一方、上行大動脈から右肺に向かう血流を確認し、右肺動脈大動脈起始と診断した。当初よりこの血流は細かったが、日齢 3 に自然消失し、片側肺動脈欠損に診断を修正した。この症例に対し、日齢 8 に腕頭動脈から右肺門部肺動脈に、PTFE 人工血管 3 mm を用いて、体動脈-肺動脈短絡手術を行った。その後、右肺動脈の成長を待って、日齢 48 に主肺動脈-右肺動脈間に PTFE 人工血管 8 mm を間置することで、解剖学的に根治した。術後経過は良好であった。片側肺動脈欠損は非常に稀な疾患で、幼少期は無症状なことが多く、早期に診断されることは少ない。そのため、診断されたときにはすでに患側肺の萎縮、低形成が進行しており、しばしば血行再建が困難なことがあると言われている。今回われわれは、片側肺動脈欠損に対して、新生児期から乳児期早期に二期的根治を施行し、良好な結果を得たので報告する。日心外会誌 43 巻 5 号 : 300-304 (2014)

キーワード : 片側肺動脈欠損 ; 右肺動脈上行大動脈起始 ; 二期的根治

Two-Stage Repair of Absence of Right Pulmonary Artery

Kei Yagami, Hiroomi Murayama, Hiroki Hesegawa and Masanobu Maeda (Cardiac Surgery, Aichi Children's Health and Medical Center, Obu, Japan)

Isolated unilateral absence of the pulmonary artery without any intracardiac anomaly is a rare congenital cardiovascular disorder. We performed a successful anatomical repair after systemic-to-pulmonary shunt. The patient was a 1-day-old boy who was transferred to our institution because of continuous murmur. Cardiac echography revealed anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta (AORPA). This aorto-right pulmonary arterial blood flow, however, disappeared in the following 2 days. We altered the diagnosis to right unilateral absence of pulmonary artery (UAPA) from AORPA. A right systemic-to-pulmonary shunt using a 3 mm polytetrafluoroethylene (PTFE) graft was placed, aiming for growth of the right pulmonary artery at the age of 8 days. Forty days after the initial surgery, he underwent a definitive procedure. The right pulmonary artery was anatomically reconstructed with an 8-mm PTFE graft. He was discharged in excellent condition on postoperative day 41. Cardiac catheterization, 1 year later, showed the surgically created right pulmonary artery was patent. A pulmonary perfusion scintigraphy showed satisfactory blood distribution in the right lung. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 43 : 300-304 (2014)

Keywords : unilateral absence of the pulmonary artery ; anomalous origin of the right pulmonary artery ; two stage repair

片側肺動脈欠損は稀な疾患で、幼少児期での治療の報告は少ない。本疾患に対して一期的に根治を行うと、肺血管

床の左右差から術後肺血流の左右不均衡が問題となり、患側肺門部肺動脈と主肺動脈との口径差から、再建した血管の閉塞の危険が指摘されている¹⁾。今回、われわれは、新生児期に診断された本疾患児に二期的に根治術を行い、良好な経過を経験したので報告する。

症 例

症例 : 日齢 1, 男児。

現病歴 : 在胎 40 週 0 日、出生時体重 3,591 g で、児頭骨盤不均衡のため予定帝王切開にて出生した。出生直後から連続性雑音を指摘され、日齢 1 当院に搬送された。

入院時現症 : 身長 50.1 cm, 体重 3,497 g, 血圧 84/52

2014 年 4 月 16 日受付, 2014 年 5 月 25 日採用

Corresponding author : Kei Yagami

Cardiac Surgery, Aichi Children's Health and Medical Center, Obu, Japan

E-mail : yagamikei2002@yahoo.co.jp

あいち小児保健医療総合センター心臓外科

〒 474-8710 大府市森岡町尾坂田 1-2

本研究において一切の利益相反や研究資金の提供はない。

None of the authors of this manuscript has any financial or personal relationship with other people or organizations that could inappropriately influence their work.

Fig. 1 Chest X-ray on admission (CTR 52%)
CTR, cardio thoracic ratio.

mmHg, 脈拍 146 回/分。胸部聴診にて、第二肋間胸骨左縁に Levine II/VI の連続性雑音を聴取し、呼吸音は両側とも清であった。胸部レントゲン写真では、両肺野とも透過性良好で、左右差はなく、心胸郭比は 52% であった (Fig. 1)。心電図は右室肥大の所見であった。心臓超音波検査では、左動脈管の開存を認めた。心内に解剖学的な異常は認めなかったが、主肺動脈は、そのまま左肺動脈に連続しており、右肺動脈の分岐を確認できなかった。腕頭動脈分岐部中枢側の上行大動脈から右肺に向かう血流を認め、右肺動脈上行大動脈起始 (AORPA: anomalous origin of the right pulmonary artery) と診断した (Fig. 2)。心臓超音波検査で経過観察するうちに、この血流は、日齢 3 に見られなくなった。

カテーテル検査所見：日齢 6 に心臓カテーテル検査を施行した。右室造影にて、主肺動脈は、そのまま左肺動脈に

Fig. 2 Echocardiography on admission shows aorto-right pulmonary bloodflow

Fig. 3 Angiogram on 6 days old

(A) Right ventricular angiography shows the absence of the right pulmonary artery. (B) Aortography shows diverticulum at ascending aorta (arrowed). (C) Right pulmonary vein wedge angiography shows 3 mm occult hilar pulmonary artery.

Fig. 4 Operation 1 (systemic-to-pulmonary shunt)

(A) A closed right ductus arteriosus ipsilateral to the absent pulmonary artery was identified. (B) Systemic-to-pulmonary shunt was established with 3 mm PTFE interposing graft from brachiocephalic artery to right hilar pulmonary artery. Ao, aorta; AV, azygos vein; BCA, brachiocephalic artery; BCV, brachiocephalic vein; LA, left atrium; PA, pulmonary artery; RA, right atrium; RPA, right pulmonary artery; RSPV, right superior pulmonary vein; SVC, superior vena cava.

連続しており、右肺動脈は造影されなかった (Fig. 3A). 大動脈造影を行うと、心臓超音波検査で観察した上行大動脈から右肺動脈に向かう血流は見られず、腕頭動脈近位側に憩室を認めた (Fig. 3B). 左動脈管を経由して左肺動脈を造影することができた。右肺静脈から逆行性に造影すると、肺内肺動脈を確認でき、肺門部での径は 3 mm であった (Fig. 3C). 右の片側肺動脈欠損 (UAPA: unilateral absence of pulmonary artery) に診断を修正した。

治療計画：肺門部での右肺動脈は 3 mm と細く、これに相当する径の人工血管を用いた主肺動脈-右肺動脈吻合では、再建した血管が閉塞する可能性が無視できないと考えた。また、自己組織で再建した場合であっても、肺血管床の左右差が大きいため、術後肺血流の左右不均衡が懸念された。さらに、右肺動脈は低形成であるため、右室圧による駆出では灌流圧として不十分である可能性を考慮した。そこで、第一期手術として、体動脈-肺動脈短絡手術を行い、右肺血管床を成長させることにした。

手術 1：日齢 8 に体動脈-右肺動脈短絡手術を施行した。右肺門部を剥離し、肺動脈を露出、上大静脈の背側に人工血管を通して吻合する際に、安全に良好な視野を得て、適切な吻合をするために人工心肺使用下に手術を行うことにした。胸骨正中切開で入り、体外循環下に大動脈周囲を剥離すると、腕頭動脈分岐部のすぐ中枢に索状組織を認めた。これを末梢側に剥離していくと、右肺門部で右肺動脈と連続していた。上行大動脈-右肺動脈交通が経過中に自然閉鎖しており、この索状物がその痕跡として矛盾しなかった。腕頭動脈と右肺門部肺動脈間を 3 mm の polytetrafluoroethylene (PTFE) 人工血管 (ゴアテックス, 日本ゴア株式会社) を用いて短絡した (Fig. 4)。手術時間は 244

Fig. 5 Aortogram in patient 39 days after systemic-to-pulmonary shunt operation shows grown-up 6 mm right pulmonary artery

分、人工心肺時間は 79 分であった。

術後経過 1：術後、第 10 病日から、胸部レントゲンにて右肺野の肺うっ血像を、心臓超音波検査では右肺静脈血流の増大を認め、体動脈-右肺動脈短絡の血流量が増加してきたと考えられた。その後、さらに右肺野の肺うっ血像が増大し、経管栄養の吸収悪化、血行動態を維持するためカテコラミンの投与が必要となる等、右肺血流の過多所見を呈してきたため、術後第 39 病日、2 回目の心臓カテテル検査を施行した。短絡による右肺動脈への血流は良好で、右肺門部の肺動脈は 6 mm に拡大していた (Fig. 5)。解剖学的血行再建が可能であると判断し、第 40 病日 (日齢 48)、解剖学的根治手術を施行した。

Fig. 6 Operation 2 (definitive operation)

Right pulmonary perfusion was established with 8 mm PTFE interposing graft from main pulmonary artery to grown-up right hilar pulmonary artery.

Fig. 7 Pulmonary artery angiogram in patient 1 year after definitive operation shows good perfusion to the right lung

手術2：上行大動脈，上大静脈の背側での吻合操作となるため，良好な視野の確保ができるか，安定した循環動態が保てるかが懸念された．そのため，体外循環下での手術とし，主肺動脈は遮断せず，右室内血液を吸引しながら人工血管の吻合を行う方針とした．胸骨正中切開で入り，体外循環を開始した．大動脈小弯側および上大静脈背側を剥離し，ここを通して8 mmのPTFE人工血管を主肺動脈から右肺門部に誘導した．主肺動脈と右肺門部肺動脈をこれで連結し，解剖学的血行再建とした (Fig. 6)．手術時間は429分，人工心肺時間は146分であった．

術後経過2：第1病日に人工呼吸器から離脱した．第14病日にICU退室，第41病日に退院した．解剖学的血行再建から1年後に心臓カテーテル検査を施行した．肺動脈造

Fig. 8 Lung perfusion scintigram in patient 1 year after definitive operation shows no perfusion defect in the right lung
ANT, anterior.

影では，主肺動脈-右肺動脈間に置いた人工血管は良好に開存していた (Fig. 7)．肺血流シンチグラフィーでは，右肺：左肺=4：6であった (Fig. 8)．根治術後2年を経過した現在，無症状，無投薬にて経過観察中である．

考 察

UAPAは非常に稀な疾患で，発生頻度は20万人に1人といわれている．左右いずれの肺動脈においても本疾患は見られるが，通常大動脈弓の対側に発生し¹⁾，37%が左肺動脈欠損，63%が右肺動脈欠損である．しばしばファロー四徴症や心室中隔欠損症などの心内奇形を合併する一方で，本症例のように他の解剖学的心疾患を合併しない症例はUAPAの約3分の1といわれている^{1,2)}．Ten HarkelらによるUAPA 108例の報告によると，UAPAは長期にわたって無症状で経過する場合から，重大な症状が出現してくる場合まで，その予後はさまざまである．無症状のまま発見されるきっかけは，検診の胸部レントゲン，他疾患の治療目的の検査などで偶然発見されることが多い．一方で，有症状の場合は，肺高血圧44%，息切れ・運動機能低下40%，繰り返す肺感染37%，咯血・血痰20%，などを認めるとされる¹⁾．本症例においては，UAPAによる臨床症状は明らかでなかったが，出生直後に体動脈から右肺動脈への血流が存在しており，連続性雑音を認めたことが新生児期での診断に結びついた．

文献によると，第4鰓弓と第6鰓弓が通常と異なる退縮をして両側に動脈管が残り，右室と主肺動脈が片側の肺動脈のみに接続し，反対側の肺動脈は対側の動脈管にのみ接続する．すると，生後動脈管がとる転機と同様に肺動脈近位部に狭窄，閉塞を生じ，さらに肺動脈近位部が完全に閉塞してしまうと，UAPAとなる^{3~5)}．本症例は，出生直後

には心臓超音波検査で体動脈-右肺動脈交通を確認できたが、日齢3に消失した。このような経時的変化を明確に報告した文献は、われわれの知る限り見当たらず、本症例が本邦初の報告と考えている。

本疾患は、年長になってから症状が出現し、発見されたときにはすでに肺の萎縮、低形成が進行しており、血行再建が困難なことが多いといわれている⁶⁻⁸⁾。Ten Harkel らは、UAPA 108 例のうち、17 例に外科的治療が施行され、そのうち8例は血行再建が可能であったが、残りの9例は、重症感染や反復する肺感染に対しての片肺切除もしくは肺葉切除であったと報告している¹⁾。血行再建の術式としては、一次的に解剖学的根治術を行う方法と、体動脈-肺動脈短絡手術を経て二次的に施行する方法が報告されている。前者は、直接本来の血行動態を目指すことで、手術のリスク、コストの抑制が期待できる一方で、術後の左右肺の血流不均衡、再建部位の閉塞の可能性が懸念される。後者においては、患側肺の血管床を成長させようとして解剖学的根治術を行うことで、根治術後の肺血流の左右分布の均衡が期待できる。しかし、本症例がそうであったように、短絡手術の段階では、一時的に AORPA の血行動態となるため、その管理に注意が必要となる。体動脈-右肺動脈短絡を作製し、右肺の血管床が改善した後は、肺動脈血流過剰となることが予想された。そこで、われわれは肺血管床の改善後の肺血流をある程度制御できるように、あらかじめ、細径である 3 mm の人工血管を選択した。

一期、二期いずれの方式であっても、本疾患の解剖学的再建に際しては、主肺動脈と患側の肺門部肺動脈間に距離があるため、何らかの補填物を用いて再建を行うことが一般的である。Kosaka らは、7 歳で二次的根治に至った UAPA 症例に対して、根治術の際、健常側の肺動脈壁を U 型フラップにして反転させ、自己心膜パッチで欠損部を補填する再建方法を報告した⁹⁾。Welch らは生後7日、3カ月の2患児に対して、ホモグラフトパッチを用いて⁶⁾、宇野らは、1カ月の患児に対してグルタールアルデヒド処理自己心膜ロールを用いて、一期根治を報告した¹⁰⁾。再建の経路として、大動脈小弯側を通す解剖学的再建と、大動脈の前方を通す非解剖学的再建が報告されている¹¹⁾。今回われわれは、最短距離で再建でき、大動脈の成長によって再

建した右肺動脈が圧排、牽引される可能性の低いと思われる解剖学的経路をとった。この際、再建血管が圧排されてしまわぬよう大動脈小弯側を十分剥離し、さらに成長を考慮して、なるべく大径の人工血管を間置し、良好な結果を得た。本疾患患児の長期的な予後に関する報告はなく、今後注意深く経過観察してゆく必要がある。

結 語

出生直後に AORPA と診断したが、その後、大動脈-右肺動脈交通が消失し、UAPA へ診断を変更した症例を経験した。本症例において、低形成であった患側肺動脈に対して体動脈-肺動脈短絡を置き、成長を促した後に解剖学的根治術を行うことで良好な経過を得た。

文 献

- 1) Ten Harkel, A.D.J., Nico, A. and Ottenkamp, B.J.: Isolated unilateral absence of a pulmonary artery: a case report and review of the literature. *Chest* **122**: 1471-1477, 2002.
- 2) Bouros, D., Pare, P., Panagou, P. et al.: The varied manifestation of pulmonary artery agenesis in adulthood. *Chest* **108**: 670-676, 1995.
- 3) Cucci, C.E., Doyle, E.F. and Lewis, E.W.: Absence of a primary division of the pulmonary trunk. An ontogenic theory. *Circulation* **29**: 124, 1964.
- 4) Odell, J.E. and Smith, J.C.: Right pulmonary artery arising from ascending aorta. *Am. J. Dis. Child* **19**: 53, 1963.
- 5) Wagenvoort, C.A.: Origin of right pulmonary artery from ascending aorta. *Circulation* **23**: 84, 1961.
- 6) Welch, K., Hanley, F., Johnston, T. et al.: Isolated unilateral absence of right proximal pulmonary artery: surgical repair and follow-up. *Ann. Thorac. Surg.* **79**: 1399-1402, 2005.
- 7) Apostolopoulou, S.C., Kelekis, N.L., Brountzos, E.N. et al.: "Absent" pulmonary artery in one adult and five pediatric patients: imaging, embryology, and therapeutic implications. *AJR* **179**: 1253-1260, 2002.
- 8) Patrizia, P., Catherine, B., Sheila, G.H. et al.: Absent or occult pulmonary artery. *Br. Heart J.* **52**: 178-185, 1984.
- 9) Kosaka, Y., Kurosawa, H., Hoshino, S. et al.: Surgery for unilateral absence of pulmonary artery using autologous tissue. *Ann. Thorac. Surg.* **76**: 1281-1283, 2003.
- 10) Uno, Y., Morita, K., Sinohara, G. et al.: Surgical reconstruction with autologous tissue in a case of isolated unilateral absence of the right pulmonary artery. *Jpn. J. Cardiovasc. Surg.* **38**: 156-159, 2009.
- 11) Kado, H.: Migihaidoumyaku Jyokoudaidoumyaku Kisisyou Sentensei Sinsikkan Syujyutusho. *MEDICAL VIEW*, 2003.