成人期総肺静脈還流異常症の1手術例

久 貝 忠 男 知 花 幹 雄

症例は38歳、男性である。TAPVR (Darling Ia型) による急性心不全で緊急入院した。肺静脈レベル (垂直静脈は短頸、肺静脈閉塞なし)、心房レベル (ASDは28×24 mm) に還流障害はなく肺血流増多であった。根治手術は上方経路で行い、術後3カ月目の心臓カテーテル検査で吻合部狭窄の所見はなかった。心臓の脱転や両心房切開を行わない上方経路は視野も良く、自然な位置での左房・総肺静脈吻合が可能である。また、長期生存の最大の要因として肺血管抵抗の上昇がなかったことが考えられた。日心外会誌 27 巻 6 号: 390-394 (1998)

Keywords: 総肺静脈還流異常症, 成人期, Darling Ia型, 上方経路

An Usual Case of Total Anomalous Pulmonary Venous Return in an Adult

Tadao Kugai and Mikio Chibana (Department of Cardiovascular Surgery, Okinawa Naha General Hospital, Okinawa, Japan)

The survival of adult patients with total anomalous pulmonary venous return (TAPVR) is rare without surgery. A 38-year-old man was referred to us on emergency basis because of congestive heart failure. Cardiac catheterization and angiogram demonstrated TAPVR (Darling type Ia) with a Qp/Qs of 3.4, Pp/Ps of 0.17 and Rp/Rs of 0.03. Operative procedures consisted of a large anastomosis between the left atrium and the common pulmonary vein using a superior approach, closure of the atrial septal defect, and ligation of the vertical vein. Repeated catheterization three months after surgery showed normal hemodynamics and pulmonary vascular resistance. We consider that the strongest determinant factor affecting long-term survival is normal or only slightly elevated pulmonary vascular resistance, and that the superior approach is useful in adult patients for repair of supracardiac type TAPVR, because it offers an excellent operative field and the risk of postoperative atrial arrhythmia was thought to be minimal. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 27: 390-394 (1998)

総肺静脈還流異常症 (TAPVR) はそのほとんどが新生児～乳児早期に重篤な呼吸、循環不全で発症し、唯一早期手術が治療の根本である。かかる難治性心疾患が未手術のまま成人期に達するにはいくつかの好条件が寄与していると思われる。今回38歳の症例を呈示し、文献的考察を加え報告する。

症 例

症例: 38歳、男性。

主訴: 発熱、呼吸困難。

既往歴、家族歴: 特記事項なし。

現病歴: 幼少期より心雑音を指摘されるも放置していた。土木業に従事し、時々労作時の胸部不

快感があった。平成7年10月24日感冒様症状があり、次第に呼吸困難が出現してきたため緊急入院となった。

入院時現症: 2 LSBにII音の固定性分裂を伴うLevine IV度の収縮期雑音を聴取した。また、clubbed fingerと軽度のチアノーゼが見られた。血液検査ではRBC $528 \times 10^4/\text{min}^3$, Hct 50.4%, Hb 17.1 g/dlと多血症で、室内での動脈血液ガス分析ではpH 7.472, PO_2 52 mmHg, PCO_2 29 mmHg, O_2 Sat. 89%と低酸素血症を呈した。心エコー検査ではII度のTRとASD (28×24 mm) が見られた。

胸部X線像と心電図所見: 軽度の心拡大 (CTR: 58%) を伴い、いわゆる“snow-man's heart”を呈した。心電図は右軸偏位, RVH, CRBBBであった (図1)。

心臓カテーテル検査: RV 57/7 mmHg,

1997年11月13日受付, 1998年6月26日採用
沖縄県立那覇病院心臓血管外科 〒902-8513 那覇市与儀1-3-1
本論文の要旨は、第29回日本胸部外科学会九州地方会総会
(1996年7月、福岡) において発表した。

図1 術前胸部 X 線および心電図所見
左 1 弓の突出 (←) は顕著でいわゆる“snow-man’s heart”を呈する。

図2 術前肺動脈および垂直静脈造影
左右肺静脈は共通肺静脈を形成し、垂直静脈から左無名静脈を経て上大静脈に還流している。
common PV：共通肺静脈，R-PV：右肺静脈，L-PV：左肺静脈，vertical vein：垂直静脈。

図3 胸部 CT 所見
SVC：上大静脈。

図4 術中写真と手術術式

Asc. Ao：上行大動脈，MPA：主肺動脈，vertical vein：垂直静脈。

図5 術後肺動脈造影

左右肺静脈は左房に良好に還流している。

common PV：共通肺静脈，R-PV：右肺静脈，L-PV：左肺静脈，vertical vein：垂直静脈，LA：左房。

PA 16/9 mmHg と RV と PA に 41 mmHg の収縮期圧較差を認めた。Qp/Qs 3.4, Pp/Ps 0.17, Rp/Rs 0.03 であった。血液酸素飽和度は IVC の 76% に対し、SVC は 95% と上昇していた。しかし、カテーテルは ASD を通過するが左右の肺静脈へ挿入できず、検査が長時間に及んだ。後日再検査すると、左右肺静脈は共通肺静脈を形成し、垂直静脈から左無名静脈を経て上大静脈に還流していた (図2)。また、胸部 CT 検査では大動脈弓部に接して左無名静脈につながる異常血管を認めた (図3)。

手術所見：部分体外循環下に垂直静脈を結紮

後、完全体外循環とした。上方経路にて共通肺静脈幹を約 4 cm 長軸方向に切開し、相対する左房後壁と吻合した。ASD はパッチ閉鎖した。体外循環時間は 127 分、大動脈遮断時間は 97 分であった (図4)。

術後経過：術後造影で右・左肺静脈はともに左房に良好に還流していた。Δp (RV-PA) は術後 8 mmHg となり、術前の圧較差は相対的なものと判断した (図5)。

考 察

総肺静脈還流異常症 (TAPVR) は先天性心疾

患の1~2%を占め、成人期の発症頻度は3.7% (3/80例; Darling ら¹⁾), 1% (3/222例; Jensen ら²⁾)と報告されている。本疾患は新生児~乳児早期に早期救命手術を要する代表的疾患で、未手術のまま成人まで生存するのはまれである^{3,4)}。そのため成人例の単一施設からの集計報告は少なく、外国では Collado ら⁵⁾の19例、本邦では石部ら⁶⁾の4例がある。報告では長期生存者は(1)大きな心房間交通と(2)短頸で非閉塞性の還流静脈の存在、(3)肺高血圧が軽度か合併しないこと、(4)軽度のチアノーゼなどの共通した条件を有しており、本症例も同様であった。しかしながら、長期生存には十分な体循環維持と肺血管保護が必要で、肺血圧の低圧維持が最も重要な要因と考える。新生児期の肺高血圧は還流障害のため重篤で早く、成人期は肺血流増多による器質的肺血管閉塞性病変の進行によるもので、(1)(2)(3)を有しながら肺血管抵抗は3.5~5.5単位と低く保たれている^{2,6,7)}。成人期では肺高血圧より、肺血管抵抗が直接の危険因子として最も評価できる。

臨床像はASDに類似しているが、状態は急変しやすく内科的治療には抵抗性である。また、手術死亡4例中2例が誤診例で⁷⁾、大きなASDを有する上縦隔の拡大では本疾患を念頭に置く必要がある。これまでの手術例の成績^{5~7)}は良好で、最高齢はMcMullan ら⁸⁾の66歳である。一方、非手術例には妊娠出産の報告もある⁹⁾が、成績は不良で4例^{2,10~12)}(47歳, 60歳, 62歳, 65歳)全例が死亡している。新生児期同様に早期手術が望まれる。手術到達経路では上方経路は視野が良く、自然な位置での吻合が可能である。また、新生児期の様に肺静脈(吻合部)狭窄(PVO)が問題となることは少ないが、PVOによる再手術や死亡例の報告もあり^{13~15)}、術後の注意深い経過観察を要する。

結 語

Darling Ia型TAPVRが成人(38歳)まで長期生存した最大の要因は肺血管抵抗が低値で経過したためと思われた。成人期手術でも術後遠隔期のPVOに留意したfollow-upが必要である。

文 献

- 1) Darling, R. C., Rothney, W. B. and Craig, J. M.: Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart. Report of 17 autopsied cases not associated with other major cardiovascular anomalies. *Lab. Invest.* **6**: 44-64, 1957.
- 2) Jensen, J. B. and Blount, S. G., Jr.: Total anomalous pulmonary venous return. A review and report of the oldest surviving patient. *Am. Heart J.* **82**: 387-407, 1971.
- 3) 鈴木康之, 毛利 平: 本邦における全肺静脈還流異常症の外科治療の現状—アンケートによる最近5年間の調査結果—. *日胸外会誌* **34**: 944-947, 1986.
- 4) 安井久喬, 中野英一, 角 秀秋ほか: 乳児総肺静脈還流異常症の外科治療. *日胸外会誌* **35**: 169-177, 1987.
- 5) Collado, J. R., Attie, F., Zabala, C. et al.: Total anomalous pulmonary venous connection in adults. Long-term follow-up. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **103**: 877-880, 1992.
- 6) 石部良平, 有川和宏, 豊平 均ほか: 成人総肺静脈還流異常症手術症例の検討. *日胸外会誌* **41**: 199-204, 1993.
- 7) 下川新二, 森下靖雄, 丸古臣苗ほか: 高齢者総肺静脈還流異常症の1治験例—本邦での20歳以上集計例を含めて—. *日胸外会誌* **34**: 123-128, 1986.
- 8) McMullan, M. H. and Fyfe, F. E.: Total anomalous pulmonary venous connection: Surgical correction in a 66-year-old man. *Ann. Thorac. Surg.* **53**: 520-522, 1992.
- 9) Musumi, K., Berdjis, F., Leung, C. et al.: Adult patient with total anomalous pulmonary venous return undergoing successful pregnancy. *Am. Heart J.* **128**: 412-413, 1994.
- 10) 加納達二, 大坂朋久, 山崎 明ほか: 内科治療で65歳まで生存しえた総肺静脈還流異常症の1剖検例. *呼と循* **42**: 93-98, 1994.
- 11) McManus, B. M., Luetzeler, J., Roberts, W. C. et al.: Total anomalous pulmonary venous connection: Survival for 62 years without surgical intervention. *Am. Heart J.* **103**: 298-301, 1982.
- 12) 木川田隆一, 中神源一, 渋谷明隆: 60歳まで生存した総肺静脈還流異常症の1例. *北里医学* **15**: 118-136, 1985.
- 13) 塩野則次, 高梨吉則, 吉原克則ほか: 総肺静脈還流異常症の緊急再手術の1治験例. *日胸外会誌* **37**: 1537-1542, 1989.
- 14) 田代 忠, 相良泰至, 深水 良ほか: 総肺静脈還

流異常症 (TAPVR) 再手術症例の検討. 根治術後 PVO を中心として. 心臓 **14**: 878-886, 1982.

15) 柴田芳樹, 栗林良正, 桜田 徹ほか: 12 年後に再

手術を要した成人総肺静脈還流異常症の 1 治験例. 胸部外科 **46**: 717-719, 1993.