

症例報告

大動脈弓離断症術後に重度の左肺動脈狭窄を合併した Crossed pulmonary arteries の 2 例

佐藤 智幸¹⁾, 南 孝臣¹⁾, 古井 貞浩¹⁾, 岡 健介¹⁾, 横溝 亜希子¹⁾, 松原 大輔¹⁾,
片岡 功一¹⁾, 山形 崇倫¹⁾, 前川 慶之²⁾, 宮原 義典²⁾, 河田 政明²⁾

¹⁾自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科

²⁾自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科

Crossed Pulmonary Arteries with Left Branch Pulmonary Stenosis in Two Patients with the 22q11.2 Deletion Syndrome

Tomoyuki Sato¹⁾, Takaomi Minami¹⁾, Sadahiro Furui¹⁾, Kensuke Oka¹⁾, Akiko Yokomizo¹⁾,
Daisuke Matsubara¹⁾, Koichi Kataoka¹⁾, Takanori Yamagata¹⁾, Yoshiyuki Maekawa²⁾,
Yoshinori Miyahara²⁾, and Masaaki Kawada²⁾

¹⁾Department of Pediatrics, Jichi Children's Medical Center, Tochigi, Japan

²⁾Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery, Jichi Children's Medical Center, Tochigi, Japan

Crossed pulmonary arteries (CPAs) is a rare anomaly in which the left pulmonary artery (PA) originates to the upper right of the right PA and both PAs cross each other. CPAs is asymptomatic and presents little risk of perioperative complications. Here we report two cases of 22q11.2 deletion syndrome with CPAs and interruption of the aortic arch (IAA). In both cases, there was severe left branch PA stenosis after arch repair of the IAA. Percutaneous balloon angioplasty for the stenosis was not effective and left pulmonary angioplasty was performed. Left branch PA stenosis in CPAs is assumed to be due to the unique form of the pulmonary branches or the geometry change of the left PA caused by the arch repair.

Crossed pulmonary arteries (CPAs) は、左肺動脈が右肺動脈の右上方より起始する稀な肺動脈奇形である。CPAs 自体は通常無症状で、合併する心奇形の周術期にも問題となることは少ない。今回、大動脈弓離断症術後に重度の左肺動脈狭窄を合併した 22q11.2 欠失症候群の 2 例を経験した。左肺動脈狭窄に対し経皮的バルーン拡大術を行ったが、すぐに recoil するため効果は乏しく、外科的に肺動脈形成術を施行した。CPAs の左肺動脈は起始部が大動脈弓に近く、形成後の大動脈弓による圧迫や、肺動脈周囲の形態変化に伴う捻れにより、狭窄を生じやすいと考えられた。CPAs を合併した大動脈弓離断症では、術後合併症として左肺動脈狭窄を念頭に置く必要がある。

Keywords: Crossed pulmonary arteries, 22q.11.2 deletion, left branch pulmonary stenosis, balloon angioplasty, three-dimensional computed tomography

2015 年 3 月 26 日受付, 2015 年 7 月 15 日受理

別刷り請求先: 〒329-0498 栃木県下野市薬師寺 3311-1 自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科 佐藤智幸

doi: 10.9794/jspccs.31.278

はじめに

Crossed pulmonary arteries (CPAs) は、左肺動脈が右肺動脈の右上方より起始する肺動脈奇形で、総動脈幹症、大動脈弓離断症、Fallot 四徴症、心室中隔欠損症、心房中隔欠損症などに合併する。また、22q11.2 欠失症候群、18 trisomy、partial monosomy Xq、partial 1q、Noonan 症候群、Costello 症候群、Frank-ter Haar 症候群、Holt-Oram 症候群、VACTERL 症候群など、多彩な染色体や遺伝子異常を基礎に持つことが多い。CPAs 単独では通常無症状で、周術期を含め問題になることはあまりない¹⁾。術後合併症の報告は、肺動脈絞扼術後の右肺動脈狭窄のみである²⁾。今回、CPAs を合併した大動脈弓離断症の術後に重度左肺動脈狭窄を生じ、経皮的バルーン拡大術が無効であった 2 例を経験した。

症 例

1. 症例 1

日齢 2 の男児。在胎 37 週 2 日、体重 2,569g で出生した。呼吸障害のため前医 NICU に入院したが、大動脈弓離断症が疑われ当院に紹介された。心臓超音波検査で大動脈弓離断症 B 型、膜性部心室中隔欠損と左右肺動脈の分枝異常を認め、造影 CT 検査で CPAs と診断した (Fig. 1A)。また、顔貌異常 (眼裂狭小、眼間隔離、小顎、鼻根部の扁平) を認め、FISH 法で 22q11.2 欠失症候群と診断した。日齢 5 に拡大大動脈弓再建術と心室中隔欠損パッチ閉鎖術を行ったが、術後的心臓超音波検査と造影 CT 検査で、重度の左肺動脈狭窄を認めた (Fig. 1B)。術後 22 日及び 4 ヶ月時に経皮的バルーン拡大術を行ったが、waist は消失するもののすぐに recoil するため無効と判断した。1 歳時

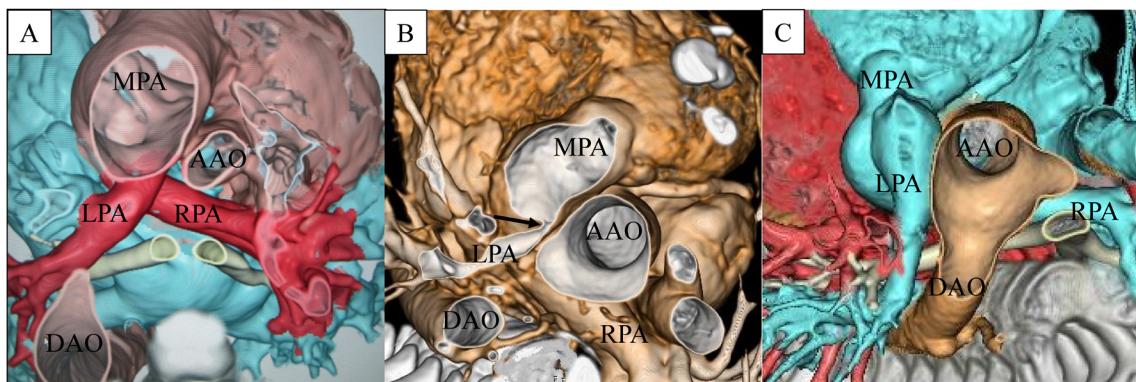


Fig. 1 Case 1: Three dimensional computed tomography (3D CT; superior view)

A: Preoperative 3D CT revealed crossed pulmonary arteries in which the ostium of the left pulmonary artery originated superiorly and to the right of the right pulmonary artery. B: Left pulmonary artery stenosis (arrow) as seen on postoperative 3D CT. C: The expanded left pulmonary artery as seen on 3D CT after pulmonary arterioplasty. LPA: left pulmonary artery, RPA: right pulmonary artery, MPA: main pulmonary artery, AAO: ascending aorta, DAO: descending aorta.

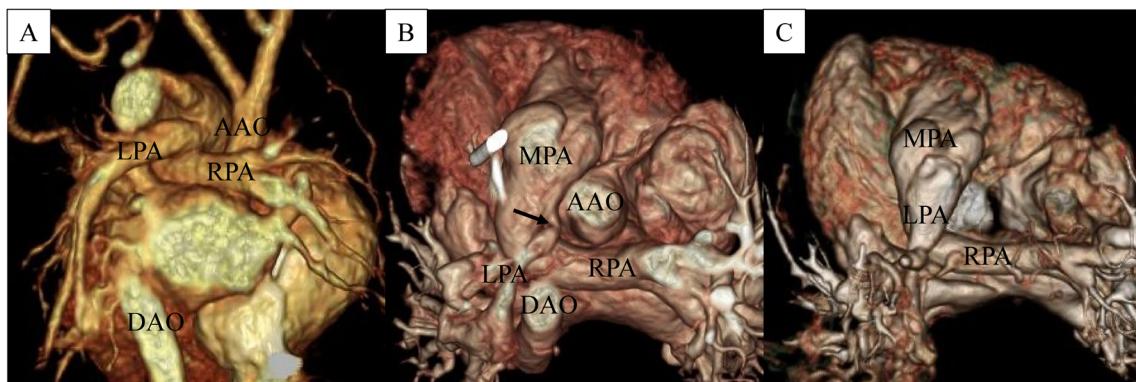


Fig. 2 Case 2: Three dimensional computed tomography (3D CT; A: Posterior view, B: Superior view)

A: Preoperative 3D CT revealed crossed pulmonary arteries. B: Left pulmonary artery stenosis (arrow) as seen on postoperative 3D CT. C: The expanded left pulmonary artery as seen on 3D CT after pulmonary arterioplasty.

に外科的左肺動脈形成術を行った (Fig. 1C). 肺動脈形成前後の肺血流シンチで、左肺血流は 10.5% から 49.4% に著明に改善した。

2. 症例 2

日齢 6 の女児。在胎 39 週 1 日、体重 2,742 g で出生した。日齢 6 に哺乳不良のため前医受診し、大動脈弓離断症が疑われ当院に搬送された。心臓超音波検査で B 型の大動脈弓離断症、膜性部心室中隔欠損と、左右肺動脈の分枝異常を認め、造影 CT 検査で CPAs と診断した (Fig. 2A)。また、顔貌異常（眼裂狭小、眼間隔離、小顎、鼻根部の扁平）があり、FISH 法で 22q11.2 欠失症候群と診断した。日齢 12 に拡大大動脈弓再建術と心室中隔欠損パッチ閉鎖術を行ったが、術後の心臓超音波検査で左肺動脈狭窄を認めた。造影 CT 検査上も左肺動脈狭窄は重度で (Fig. 2B)，左肺動脈血流維持のため術後 28 日に左 modified Blalock-Taussig shunt 術を行った。術後 3 ヶ月時に左肺動脈狭窄に対して経皮的バルーン拡大術を行ったが、症例 1 と同様 recoil するため無効と判断し、1 歳時に外科的左肺動脈形成術を行った (Fig. 2C)。

考 察

CPAs は、左肺動脈が右肺動脈の右上方より起始する肺動脈奇形で、Jue らにより 1966 年に報告された。その発生学的機序は、肺動脈幹の反時計方向への異常な捻れが推測されているが、いまだ明らかでない³⁾。また、臨床経過における注意点も、肺動脈絞扼術後の右肺動脈狭窄が報告されているのみであるが²⁾、今回の 2 症例の経過からは、以下の 2 点が臨床的に明らかになった。CPAs を合併した大動脈弓離断症は、術後に重度の左肺動脈狭窄を合併する可能性があることと、この狭窄に対して経皮的バルーン拡大術は無効であることである。

CPAs は肺動脈幹が短いため、肺動脈絞扼術後に右肺動脈狭窄を合併しやすいと報告されているが²⁾、自験例のように左肺動脈狭窄を合併した報告はない。また、拡大大動脈弓再建術は下行大動脈を前上方に偏位させるため、左肺動脈への圧迫に注意を要するが、再手術の原因としては、左室流出路狭窄の進行と大動脈再縮窄が多い⁴⁾。自験例で左肺動脈狭窄を合併した原因として、CPAs は左肺動脈が右肺動脈の右上方より起始する形態上、左肺動脈起始部が大動脈弓に近く、形成後の大動脈弓による圧迫や肺動脈周囲の形態変化

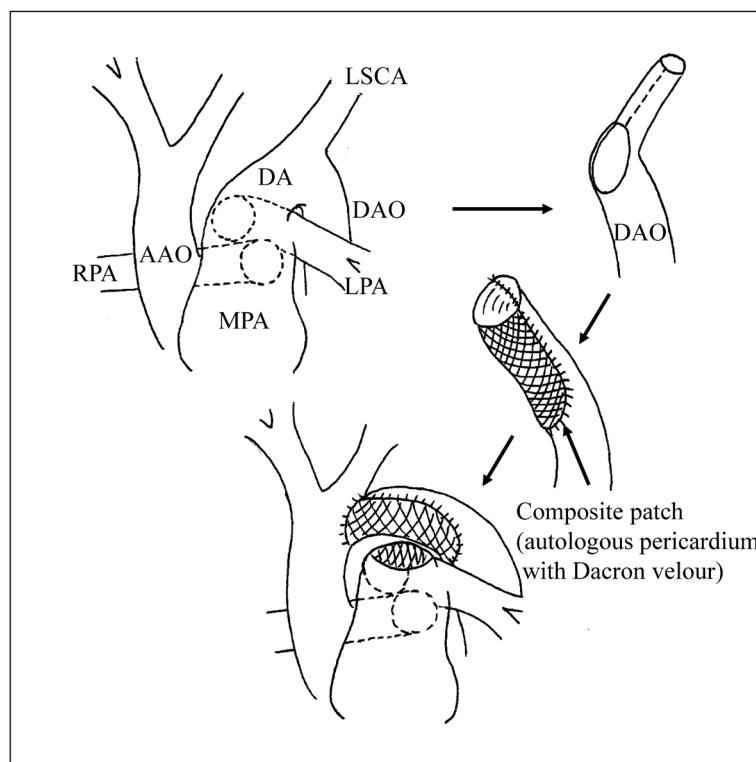


Fig. 3 Reconstruction of the aortic arch with the left subclavian artery

LSCA: left subclavian artery, DA: ductus arteriosus.

に伴う捻れが生じた可能性がある。

左肺動脈狭窄に対する経皮的バルーン拡大術は2症例ともに無効であった。血管の捻れや外部からの圧迫による狭窄の場合、経皮的バルーン拡大術を行ってもすぐに recoil してしまい効果は乏しいとされる。2症例とも同様に recoil しており、術後左肺動脈狭窄の機序として、形成後の大動脈弓による圧迫や、形態変化による捻れを支持する所見と考えられた。経皮的バルーン拡大術が無効の場合はステント留置も考慮するが⁵⁾、体格が小さいため2症例とも外科的左肺動脈形成術を選択した。

ところで、肺血管の成長は2歳までが重要であり⁶⁾、それまでに肺動脈形成術を行うことが望ましい。肺動脈バルーン拡大術は無効であるため、症例2のように、左 modified Blalock-Taussig shunt 術により肺血流を維持し、体重増加を待って左肺動脈形成術を行う方法も有効である。さらに、術後の左肺動脈狭窄を防ぐため、手術時に、あらかじめ左肺動脈を転位したり、大動脈弓と肺動脈との間のスペースを確保するように subclavian flap を用いた大動脈弓形成 (Fig. 3) を行うなどの工夫も必要と考えられた。CPAsは稀な肺動脈奇形で報告も少ないため、引き続き症例を蓄積していくことが重要である。

結語

CPAsを合併した大動脈弓離断症は、術後に重度の左肺動脈狭窄を合併する可能性がある。この狭窄に対して経皮的バルーン拡大術は無効であり、早期の手術介入が必要と考えられた。

引用文献

- 1) Babaoğlu K, Altun G, Binnetoğlu K, et al: Crossed pulmonary arteries: A report on 20 cases with an emphasis on the clinical features and the genetic and cardiac abnormalities. *Pediatr Cardiol* 2013; **34**: 1785–1790
- 2) Recto MR, Parness IA, Gelb BD, et al: Clinical implications and possible association of malposition of the branch pulmonary arteries with DiGeorge syndrome and microdeletion of chromosomal region 22q11. *Am J Cardiol* 1997; **80**: 1624–1627
- 3) Jue KL, Lockman LA, Edwards JE: Anomalous origins of pulmonary arteries from pulmonary trunk (“crossed pulmonary arteries”). *Am Heart J* 1966; **71**: 807–812
- 4) Jegatheeswaran A, McCrindle BW, Blackstone EH, et al: Persistent risk of subsequent procedures and mortality in patients after interrupted aortic arch repair: A Congenital Heart Surgeons’ Society study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010; **140**: 1059–1075
- 5) Bacha EA, Kreutzer J: Comprehensive management of branch pulmonary artery stenosis. *J Interv Cardiol* 2001; **14**: 367–375
- 6) Hislop A, Reid L: Pulmonary arterial development during childhood: Branching pattern and structure. *Thorax* 1973; **28**: 129–135