

症例報告

心室中隔欠損症を合併した総肺静脈還流異常症 2 例の経験

瀬上 泰¹⁾, 坂本 貴彦¹⁾, 小坂 由道¹⁾, 島田 勝利¹⁾, 安河内 聡²⁾,
瀧間 浄宏²⁾, 田澤 星一²⁾, 原田 順和¹⁾

¹⁾長野県立こども病院 心臓血管外科

²⁾長野県立こども病院 循環器小児科

Two Surgical Cases of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection with Ventricular Septal Defect

Tai Fuchigami¹⁾, Takahiko Sakamoto¹⁾, Yoshimichi Kosaka¹⁾, Masatoshi Shimada¹⁾,
Satoshi Yasukochi²⁾, Kiyohiro Takigiku²⁾, Seiichi Tazawa²⁾, and Yorikazu Harada¹⁾

¹⁾Department of Cardiovascular Surgery, Nagano Children's Hospital, Nagano, Japan

²⁾Department of Pediatric Cardiology Nagano Children's Hospital, Nagano, Japan

Excluding heterotaxy cases, total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC) is rarely associated with ventricular septal defect (VSD). We encountered two combined surgical cases from a total of 52 TAPVC cases in our institution during the past 2 decades. Different postoperative courses were identified, and the importance of a preoperative diagnosis was stated.

内臓心房錯位症候群を除き、総肺静脈還流異常症（TAPVC）に心室中隔欠損症（VSD）が合併することは比較的稀である。術前診断を怠った場合は極めて術後管理に難渋する。術前診断の有無は極めて重要であり、今回、異なった経過を呈した 2 症例を報告する。

Keywords: total anomalous pulmonary venous connection, ventricular septal defect, pulmonary venous obstruction, postoperative care

はじめに

内臓心房錯位症候群に合併する総肺静脈還流異常（TAPVC）を除外すると、TAPVC に心室中隔欠損症（VSD）が合併することは稀であり、報告例は少ない。当院開設からの約 20 年間に孤立型 TAPVC の 52 例の修復術において、最近 3 年間で VSD を伴う TAPVC を 2 例経験し、異なる経過を経験したので報告する。

症 例

1. 症例 1

患児: 日齢 1, 男児

入院時診断: TAPVC (Darling 分類 III 型), 心房中隔欠損症 (ASD), 動脈管開存 (PDA), 肺静脈狭窄 (PVO), 肺高血圧 (PH)

既往歴・家族歴: 特記すべきことなし

現病歴: 胎児不整脈を疑われ当院にて分娩待機。在胎 40 週 2 日, 2,086g にて出生。出生後よりチアノーゼ, 陥没呼吸著明にて, 人工呼吸管理。心エコーで上記と

2015 年 3 月 16 日受付, 2015 年 7 月 22 日受理

別刷り請求先: 〒901-1193 沖縄県南風原町新川 118-1 沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科 瀬上 泰
doi: 10.9794/jspccs.31.284

診断.

緊急手術：TAPVC 修復術の方針となった。

入院時現症：

1) 理学所見

身長：46cm，体重：2,086g，脈拍：130/min，呼吸数：52/min，血圧：50/30mmHg，SpO₂：88% (FiO₂ 0.4)，明らかな心雑音なし

2) 胸部エックス線

心胸郭比 55%，肺血管陰影増強著明

3) 心臓超音波検査 (Fig. 1a)

心室中隔は右室側に偏位

左室拡張末期径 (LVDd) 13.0mm (Z value -1.6)，左室収縮末期径 (LVDs) 10.6mm，三尖弁輪径 (TVD) 11.0mm (-0.6)，僧帽弁輪径 (MVD) 8.6mm (-2.6)

ASD：二次孔欠損型，径 3.1mm，右→左 shunt

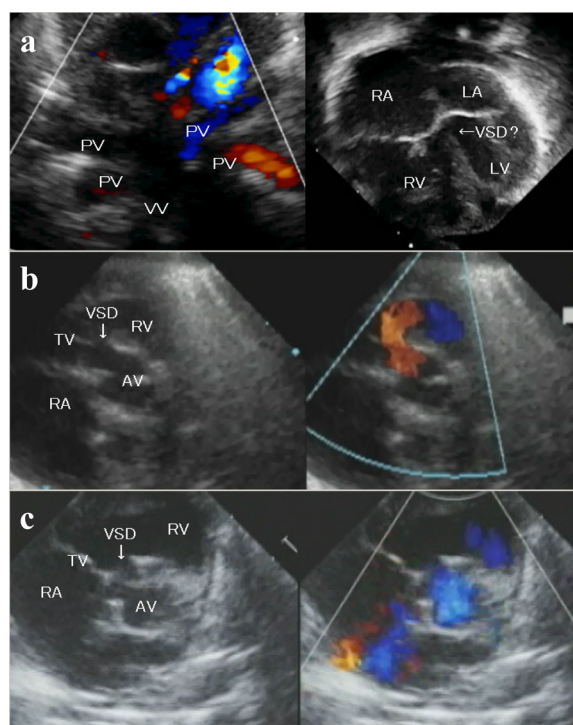


Fig. 1 Transthoracic echocardiography

a: Preoperative echocardiography in Patient 1. Echocardiography revealed an infracardiac TAPVC. Preoperative pulmonary hypertension initially made it difficult to identify the VSD. b: Short axis view at the aortic valve level shows left-to-right shunting through the perimembranous VSD. c: Short axis view at the aortic valve level shows preoperative right-to-left shunting through the perimembranous VSD. TAPVC; total anomalous pulmonary venous connection, PV; pulmonary vein, VV; vertical vein, RA; right atrium, RV; right ventricle, LA; left atrium, LV; left ventricle, VSD; ventricular septal defect, TV; tricuspid valve, AV; aortic valve.

PDA: 1.6mm，両方向性血流

右上肺静脈 (RUPV): 3.3mm，右下肺静脈 (RLPV): 2.0mm，左上肺静脈 (LUPV): 2.5mm，左下肺静脈 (LLPV): 2.4mm，共通肺静脈 (CPV): 8.4mm，垂直静脈 (VV): 肝静脈合流部で下大静脈に流入しており最狭窄部 1.8mm (continuous flow 1.4m/s)

入院後経過：

日齢 1 に緊急で TAPVC 修復術を施行。胸骨正中切開にてアプローチし，上行大動脈送血，上下大静脈脱血にて体外循環を確立。PDA を結紮後，大動脈遮断，心停止。VV は径 5mm 程であり，左肺静脈に向けて縦切開し，横隔膜上で結紮。相対する左房後壁を房室間溝に平行に切開し，両者を直接吻合した。ASD を閉鎖し大動脈遮断解除後，右心房を閉鎖した。体外循環からの離脱後，腹膜透析 (PD) 用カテーテルを挿入し，循環動態に余裕がなかったため胸骨解放のままとし手術終了とした。

術後は開胸下に PD 併用で管理し，カテコラミンはアドレナリン (Ad)+ドーパミン (DOA)，一酸化窒素 (NO) 20ppm を使用して管理した (Fig. 2)。血液ガス分析での血中乳酸 (Lac) 値の経過は術後 24 時間近くまで経時的に上昇し，循環動態は不安定なまま経過した。術後 1 日目に胸部エックス線での著明な肺うっ血像，心エコーにて左→右シャントの VSD を同定した (Fig. 1b)。この VSD が不安定な循環動態の原因と考え，NO は減量・中止。これにより Lac 値は著明に改善し，循環動態も安定化した。術後 3 日目に閉胸を行い，この際に肺動脈絞扼術 (PAB) を追加施行した。肺高血圧残存のため肺動脈は周径 18mm までの絞扼となったが，術後よりカテコラミンを減量でき，循環動態の改善を得た。その後，経時的に

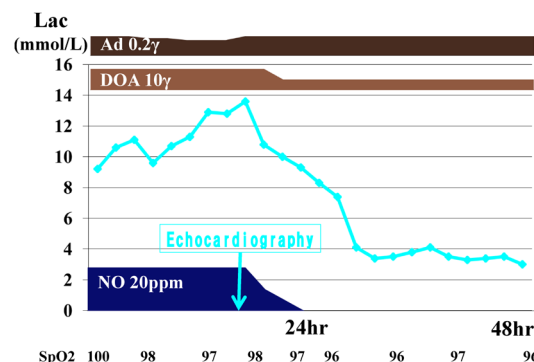


Fig. 2 Postoperative course in Patient 1 (until 48 hr)

Ad; adrenaline, DOA; dopamine, NO; nitric monoxide, Lac; serum lactate, VSD; ventricular septal defect.

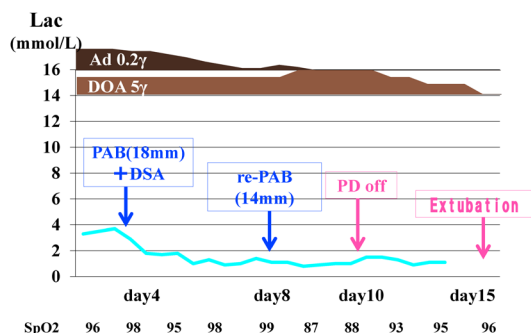


Fig. 3 Postoperative course in Patient 1 (since postoperative day 2)

Ad; adrenaline, DOA; dopamine, Lac; serum lactate, PAB; pulmonary artery banding, DSA; delayed sternal closure, PD; peritoneal dialysis.

肺血流過多進行したため術後8日目に再度PAB（周径14mm）を施行した。術後10日目にPD離脱，術後15日目に人工呼吸器より離脱した（Fig. 3）。軽快退院後，5カ月時に心室中隔欠損パッチ閉鎖＋主肺動脈形成術を施行し現在外来経過観察中である。手術所見ではVSDは径8×6mmのperimembranous outlet typeであった。

2. 症例2

患児：日齢2，男児

入院時診断：TAPVC（Darling分類Ib型），VSD，卵円孔開存（PFO），PDA，PVO，PH

既往歴・家族歴：特記すべきことなし

現病歴：在胎40週2日，3,240gにて他院で出生。チアノーゼありエコーでTAPVCを疑い当院に搬送，エコーで上記診断。準緊急的に手術の方針とした。

入院時現症：

1) 理学所見

身長：49.7cm，体重：3,247g，脈拍：122/min，呼吸数：50/min，血圧：69/40mmHg，SpO₂：80%（room air），明らかな心雑音なし

2) 胸部エックス線

心胸郭比55%，肺血管陰影増強著明

3) 心臓超音波検査（Fig.1c）

LVDd 10.9mm（Z value -2.5），LVDs 10.6mm，TVD 8.8mm（-5.1），MVD 9.8mm（-2.6）

VSD: perimembranous outlet type，径4.2mm，右→左シャント

PFO：径2.7mm

RUPV: 3.3mm，RLPV: 3.7mm，LUPV: 3.5mm，LLPV: 3.7mm，CPV: 6.0mm，VV：上大静脈に流入

部で狭窄あり（連続性血流・平均血流速1.6m/s）

入院後経過：

日齢2に準緊急的にTAPVC修復術を施行。胸骨正中切開にてアプローチし，上行大動脈送血，上下大静脈脱血にて体外循環を確立。PDAを結紮後，大動脈遮断，心停止。CPVを心膜と共に約10mmの切開し，VVを結紮。下大静脈接合部から左心耳まで左房を切開し，CPVの切開部を囲むように心膜後壁に連続縫合にて吻合した（primary sutureless法）。VSDは径7×8mmのperimembranous outlet typeであり，計8針にてパッチ閉鎖を行った。体外循環からの離脱は問題なく，正常洞調律にて循環動態良好であった。PD用カテーテルを挿入し，一期的に閉胸した。

術後経過は良好で，術後1日目までにLac値は低下傾向となり，カテコラミンも問題なく減量でき，術後4日目に人工呼吸器から離脱した。退院前のエコーで右室圧は正常化していた。

考 察

当院開設以来の内臓心房錯位症候群を除外したTAPVC手術症例52例中の2例，3.8%にVSDの合併を経験した。孤立型TAPVCにVSDを合併することは比較的稀であると考えられる。文献的にはTAPVCにVSDを合併した症例は1970年代前半に報告例があり^{1,2)}，1970年代後半には修復術を行った報告が見られる³⁾。以降，心房臓器錯位症候群に合併するTAPVCを除くと，手術例の報告はフォロー四徴症との合併例の報告があるが^{4,5)}，その他に完全大血管転位症，大動脈弓離断症，両大血管下型のVSD，両大血管右室起始症などとの関連性が指摘されている⁶⁾。一方，Yongらの報告⁷⁾でも孤立性TAPVCの新生児112例中8例（7.1%）にVSDを認めており，稀ではあるものの，ときに見られる合併であると考えられる。

孤立性TAPVCの胎児診断に関する報告は少なく⁸⁾，その有用性は認められるが，現実的には出生後に診断されることがほとんどである。Yongらの報告⁷⁾によると新生児期の孤立性TAPVCの79.5%に術前PVOを合併しており，多くの症例が緊急または準緊急的な手術を要する。そのため，術前検査である心エコーは短時間での診断およびスクリーニングを求められる。PVOを伴った新生児TAPVC症例にVSDが合併している場合，①心雑音がない，②肺高血圧症のためVSDの通過血流が少なく，限られた時間内での心エコー評価である，などの理由により術前確定

診断が比較的困難であると考えられる。今回、症例 1 は VSD を術前診断することができず放置したため術後管理に難渋し、さらに残存 PH の原因を単なる高肺血管抵抗と誤認し PH に対する治療方法として NO 吸入を施行した。このことは血行動態をさらに悪化させたが、術後 1 日目に残存 VSD の存在に気づいたことで NO 吸入を中止し PAB を追加するという適切な治療法を選択可能であった。この経験から simple TAPVC であっても VSD 合併の可能性があることを認識し、症例 2 においては術前診断することが可能であった。この結果、2 症例は対照的な臨床経過を辿ることとなった。また無脾症候群に合併した TAPVC 例に対する TAPVC 修復+PAB 手術に代表されるように、肺血管抵抗が大きく変化する新生児期開心術時の PAB 併用は、通常一度の PAB で至適絞扼を得られることは困難で、症例 1 においても閉胸後に再 PAB を行う段階的絞扼術が必要となり、複雑な術後経過を辿ることとなった。

結 語

TAPVC に VSD が合併することは比較的稀ではあるが、術前診断を怠った場合は極めて術後管理に難渋する。したがって術前診断の有無は極めて重要であり、今回、2 症例の経過を報告した。

引用文献

- 1) Malara D, Conio S: On 2 unusual cases of total anomalous pulmonary venous return with patency of the interventricular septum. *Minerva Radiol* 1970; **15**: 56-63
- 2) Steeg CN, Ellis K, Gersony WM: Total anomalous pulmonary venous drainage with ventricular septal defect. *Am Heart J* 1973; **86**: 341-346
- 3) Sadakata S, Watanabe Y, Mishina M, et al: Radical repair of total anomalous pulmonary venous drainage with atrial and ventricular septal defects. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 1977; **18**: 591-594
- 4) Gutiérrez J, Pérez de León J, de Marco E, et al: Tetralogy of Fallot associated with total anomalous pulmonary venous drainage. *Pediatr Cardiol* 1983; **4**: 293-295
- 5) Talwar S, Choudhary SK, Shivaprasad MB, et al: Tetralogy of Fallot with total anomalous pulmonary venous drainage. *Ann Thorac Surg* 2008; **86**: 1937-1940
- 6) Bajolle F, Zaffran S, Losay J, et al: Conotruncal defects associated with anomalous pulmonary venous connections. *Arch Cardiovasc Dis* 2009; **102**: 105-110
- 7) Yong MS, d'Udekem Y, Robertson T, et al: Outcomes of surgery for simple total anomalous pulmonary venous drainage in neonates. *Ann Thorac Surg* 2011; **91**: 1921-1927
- 8) Seale AN, Carvalho JS, Gardiner HM, et al: Total anomalous pulmonary venous connection: Impact of prenatal diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2012; **40**: 310-318