

症例報告

2 回の肺静脈狭窄解除術を経て Fontan 型手術に到達し得た 下心臓型総肺静脈還流異常を合併した単心室の 1 例

吉澤 康祐¹⁾, 藤原 慶一¹⁾, 大野 暢久¹⁾, 坂崎 尚徳²⁾, 鶏内 伸二²⁾

¹⁾ 兵庫県立尼崎総合医療センター心臓血管外科

²⁾ 兵庫県立尼崎総合医療センター小児循環器内科

Fontan Completion after Release of Refractory Pulmonary Venous Obstruction: A Case Report of Univentricular Heart with Infracardiac Total Anomalous Pulmonary Venous Connection

Kosuke Yoshizawa¹⁾, Keiichi Fujiwara¹⁾, Nobuhisa Ohno¹⁾, Hisanori Sakazaki²⁾, and Shinji Kaichi²⁾

¹⁾ Departments of Cardiovascular Surgery, Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center, Hyogo, Japan

²⁾ Pediatric Cardiology, Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center, Hyogo, Japan

Patients with asplenia syndrome usually have various cardiac malformations. Although most of these patients are Fontan candidates, some cannot achieve Fontan completion because of pulmonary artery and vein problems. We report a case of asplenia syndrome with Fontan completion achieved after pulmonary venous obstruction (PVO) was repaired twice. The patient underwent her first operation (repair of total anomalous venous connection, modified Blalock–Taussig [BT] shunt, patent ductus arteriosus division, and pulmonary artery plasty) at 8 days of age (body weight: 2,097 g). As the pulmonary venous orifice was obstructed postoperatively, we performed surgical PVO release, but left PVO occurred again. We created a left modified BT shunt to increase pulmonary flow to the left pulmonary artery and preserve pulmonary vein flow, and performed consecutive PVO release. Subsequently, Fontan completion was achieved through a bidirectional Glenn operation with additional flow from the systemic to the pulmonary artery. Planned adjustment of pulmonary blood flow can be an effective way to prevent progression of PVO and promote pulmonary artery growth.

Keywords: pulmonary venous obstruction, asplenia, total anomalous pulmonary venous connection, Fontan

無脾症候群では多様な心奇形を呈する。そのほとんどが単心室であり、Fontan 型手術を目標として治療を行うことが多いが、肺動脈、肺静脈の問題を合併することがあり予後が悪い。今回、下心臓型総肺静脈還流異常を合併した無脾症候群の低体重出生時に対する 2 回の肺静脈狭窄解除を経験した。生後 8 日 2,097 g で初回手術（総肺静脈還流異常修復、BT シャント変法、PDA 離断部肺動脈形成）を行った。肺静脈狭窄が進行し、外科的に肺静脈狭窄解除を行ったが、術後肺静脈再狭窄が進行した。そこで BT シャント変法追加による肺血流量の増加と外科的肺静脈狭窄の再解除を連続して行い、肺静脈血流の確保を計画した。その後、段階的に肺動脈形成を行うことで、Fontan 型手術に到達した。計画的な肺血流の調整が肺静脈狭窄の進行予防と肺動脈発育に寄与したと考えられた。

2015 年 8 月 26 日受付, 2016 年 2 月 24 日受理

著者連絡先: 〒660-8550 東難波町 2-17-77 兵庫県立尼崎総合医療センター心臓血管外科 吉澤康祐

doi: 10.9794/jspccs.32.215

はじめに

臓器錯位症候群 (Heterotaxy syndrome) の中でも、無脾症 (Asplenia) は多脾症 (Polysplenia) と比較して機能的単心室が多く、Fontan 型手術を目標とする治療戦略が必要となることが多い¹⁾。中等度以上の房室弁逆流、総肺静脈還流異常 (特に下心臓型) は Fontan 型手術を目指す治療における大きなリスクファクターである。さらに肺静脈狭窄 (Pulmonary Venous Obstruction: PVO) を繰り返す症例は Fontan 型手術に到達することが難しく、初回手術や PVO 解除において術式に工夫を要する。今回、2 回の肺静脈狭窄解除を経て Fontan 型手術に至った単心室の一例を経験したので報告する。

症 例

症例：女児

現病歴：37 週、2,096g、帝王切開で出生。出生直後からチアノーゼを認めた。心臓超音波検査で単心室、肺動脈閉鎖、総肺静脈還流異常 (下心臓型) と診断され、プロスタグランディン E1 投与下に、当院へ緊急搬送された。

入院時現症：体重 2,048g。心拍数 155/分、血圧 56/25mmHg、SPO₂ 80~90% (room air) であった。LevineII 度の連続性雑音を胸骨左縁第 3 肋間に聴取した。口唇口蓋裂を認めた。

血液検査：総ビリルビン 6.9mg/dl 以外血液検査上、異常はなかった。末梢血液中に Howell-Jolly 小体を認めた。

胸部単純 X 線写真：心胸郭比 56%、すりガラス様の肺うっ血像を認めた。

心電図：洞調律、132/分で、右軸偏位 (QRS axis +135 度) であった。

心臓超音波検査：左側房室弁は閉鎖し、痕跡的左心室を認め、右室型単心室であった。肺動脈弁は閉鎖していた。肺静脈は共通肺静脈を介して垂直静脈となり、肝静脈へ合流していた。

MDCT (multi-detector raw CT, multi-detector CT) 検査 (Fig. 1)：生後 4 日の MDCT では、共通肺静脈は垂直静脈を経由して、肝静脈へ還流しており、この接続部位で軽度の狭窄を認めた。共通肺静脈径は 7mm で、左右肺静脈径は 4mm で左右差はなかった。また、右上気管気管支が観察された。脾臓は認めなかった。

診断、治療方針：以上より、無脾症、右室型単心室、

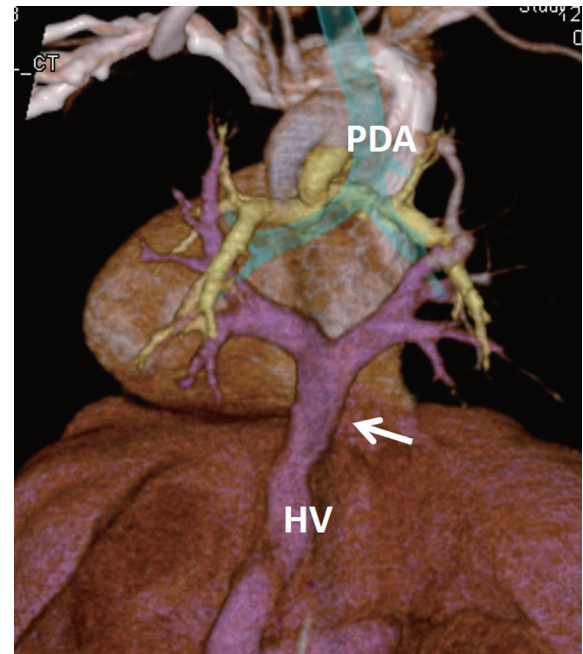


Fig. 1 Preoperative three-dimensional computed tomography shows the vertical vein (white arrow) connected to the hepatic vein PDA, patent ductus arteriosus; HV, hepatic vein.

肺動脈閉鎖、総肺静脈還流異常 (下心臓型)、肺静脈狭窄と診断し、総肺静脈還流異常の修復と体肺動脈短絡術変法 (modified Blalock-Taussig shunt: BT シャント変法) を行う方針とした。シヤントサイズは、体重 2kg 台であり、3.0mmφ を吻合したうえで血行動態を確認してクリップで調整を行う予定とした。

初回手術 (Fig. 2) と経過：生後 8 日、体重 2,097g。胸骨正中切開で上行大動脈送血、右側心房脱血で人工心肺を確立した。動脈管を離断し、その肺動脈接続部から動脈管組織を切除して thin wall expanded polytetrafluoroethylene (ePTFE) graft をパッチとして形成した。循環停止 (血液温 23°C) として、垂直静脈を横隔膜直上で結紮離断した。共通肺静脈と心房との吻合は右側心房を切開して心房内側から行った (8-0 Prolene 連続吻合)。人工心肺を再開、大動脈遮断解除後心拍動下に BT シヤント変法 (3.0mmφ ePTFE 人工血管) を行った。血行動態は安定しており、FiO₂ 21% で SpO₂ 80~85% であったため、シヤントサイズの調整は行わなかった。二期的胸骨閉鎖の方針として、手術を終了した。人工心肺時間：204 分、大動脈遮断時間：64 分、循環停止時間：57 分であった。

生後 22 日 (術後 14 日) に二期的閉胸した。SpO₂ は room air で 85% 前後であったが、術後 50 日ごろより

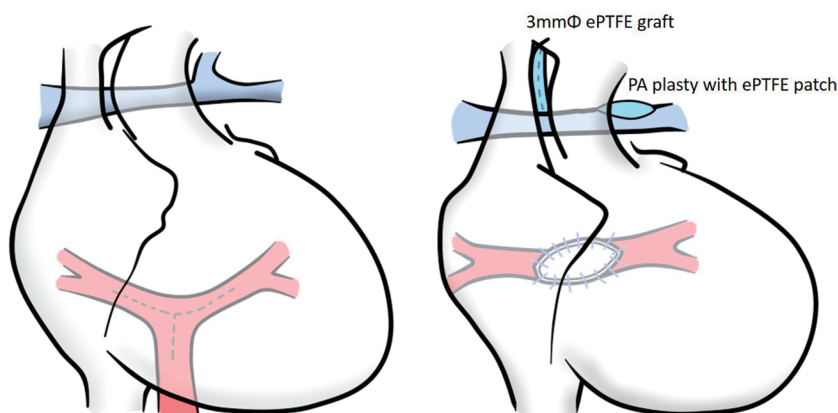


Fig. 2 Operative schema (first operation)

The common pulmonary vein was anastomosed to the posterior wall of the right atrium.

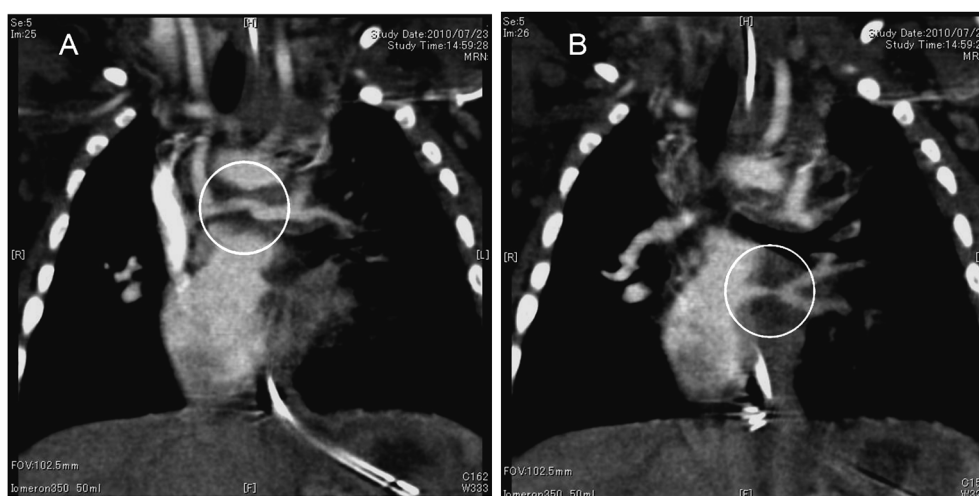


Fig. 3 Multiple-detector computed tomography (CT) of the pulmonary artery and the pulmonary vein

A: The CT image shows stenosis of the central pulmonary artery. B: The CT image shows a narrow segment of the left pulmonary vein.

SpO₂ が 70% 台へと低下した。心臓超音波検査で左右肺静脈入口部の PVO と診断した。

1 回目 PVO 解除術 (生後 80 日, 体重 2,439g) と経過: 胸骨正中切開, 上行大動脈送血, 右側心房脱血で人工心肺を確立, 循環停止 (血液温 18°C) として, 右側心房を切開し肺静脈の入口部を観察した。左右肺静脈の入口部内膜が肥厚し, 狭窄していた。肺静脈の走行に従って壁を切開し, 8-0 Prolene を用いて心房壁と肺静脈壁の内膜固定を行った。人工心肺の離脱は順調で, 閉胸し集中治療室に帰室した。人工心肺時間: 145 分, 大動脈遮断時間: 64 分, 循環停止時間: 55 分であった。術直後, SpO₂ は 82% まで上昇したが, 徐々に低下し, 術後 1 カ月で SpO₂ 70% に低下した。心臓超音波検査で中心肺動脈 (central PA) の狭窄と左 PVO を認め, 胸部レントゲンでも肺血管陰影

の左右差を認めた。左 BT シャント変法による左肺血流の増加と左 PVO の外科的解除を近接二期に行うことを計画した。

BT シャント変法, 2 回目 PVO 解除術 (生後 146 日, 体重 3,403g) と経過: 生後 146 日, 左側方開胸でアプローチし, 左 BT シャント変法 (3.5mmφ) を行った。生後 157 日に撮影した MDCT では左共通肺静脈は細いものの肺内 PV の拡張を認めた (Fig. 3)。生後 163 日 (体重 3,357g) に PVO 解除を行った。胸骨正中切開, 血液温 21°C で大動脈遮断して循環停止にした。右側心房を切開して肺静脈の入口部を観察した。右肺静脈の入口部には内膜の肥厚はなく, 狭窄を認めなかった。左肺静脈入口部は肥厚し狭小化していた。鉗子を挿入し, 注意深く内腔を確認しながら壁に切開を加えた。最も狭い部分を越えて瘢痕組織を

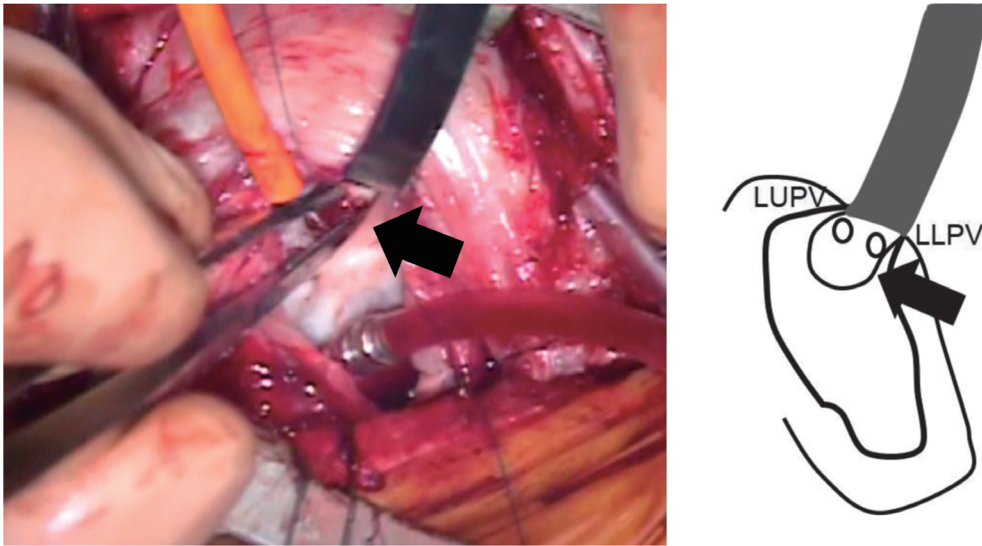


Fig. 4 Left pulmonary veins return to the atrium via a space surrounded by scar tissue
LUPV, left upper pulmonary vein; LLPV, left lower pulmonary vein.

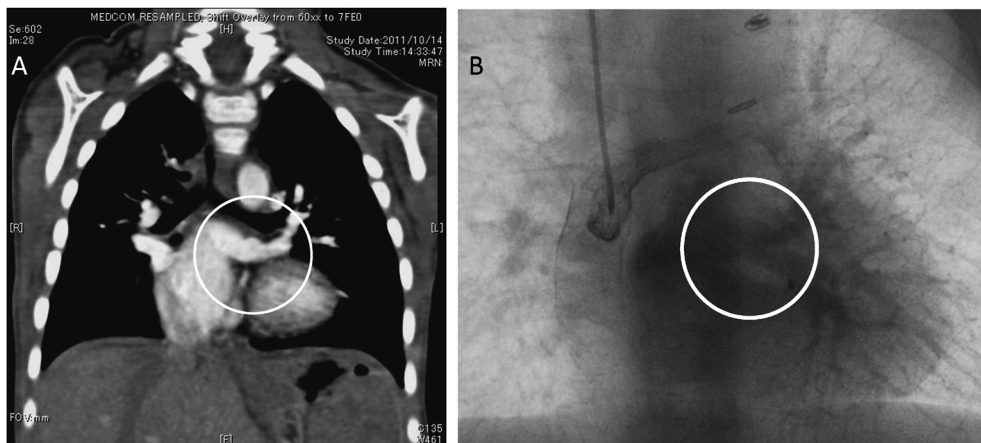


Fig. 5 Postoperative multiple-detector computed tomography (A) and angiography (B)
The left pulmonary veins return to the atrium without stenosis.

全周性に切除すると、左肺静脈の内膜が外れ、瘢痕組織の腔を介して左上下肺静脈が観察された (Fig. 4)。瘢痕組織のみの Sutureless とした。人工心肺の離脱に問題なく閉胸して手術を終了した。体外循環時間：116 分、大動脈遮断時間：26 分、循環停止時間：20 分であった。術翌日に抜管し、抜管直後から SpO₂ は 80% (room air) を示すようになった。その後の経過は良好で、生後 245 日 (体重 3,466g) で自宅退院となった。1 歳 3 カ月の心臓カテーテル検査では、右肺動脈圧 12mmHg, 左肺動脈圧 17mmHg, 右肺動脈 8mm, 左肺動脈 5.7mm, PA index 244mm²/m² であり、MDCT で左肺静脈の開存が確認 (Fig. 5A) できた。両方向性グレン手術を行うと、中心肺動脈狭窄

があるため左肺への血流確保が困難と考えると、左 BT シャントを残して上大静脈右肺動脈吻合を行う方針にした。

上大静脈右肺動脈吻合 (Fig. 6A) と経過：1 歳 8 カ月 (体重 6.7kg) で手術を行った。胸骨正中切開でアプローチし、人工心肺、心拍動下に上大静脈右肺動脈吻合を行った。吻合部前方は thin wall ePTFE graft パッチで形成した。体外循環時間：94 分であった。その後発育も良好で、2 歳 3 カ月時の心臓カテーテル検査では、上大静脈圧 13mmHg, 右肺動脈圧 13mmHg, 左肺動脈圧 10mmHg であった。

TCPC (Total cavopulmonary connection) 手術 (Fig. 6B) と経過：2 歳 5 カ月 (体重 7.8kg) で手術

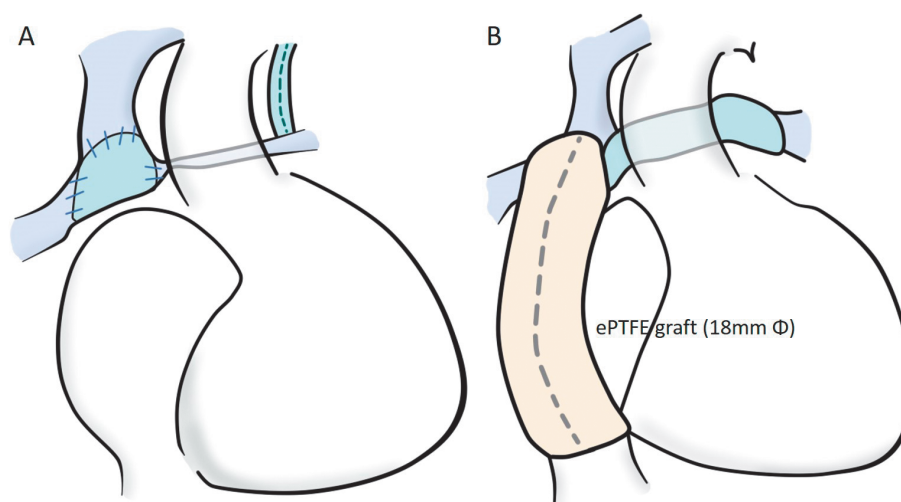


Fig. 6 Operative schema (fourth and fifth operations)

A: Bidirectional Glenn operation with additional pulmonary artery flow (remaining left BT shunt). B: Total cavopulmonary connection completion with central pulmonary artery plasty.

を行った。胸骨正中切開人工心肺心拍動下に行った。中心肺動脈は大動脈背側を十分に剥離して、thin wall ePTFE graft をパッチとして拡大した。18mmφ ePTFE グラフトを心外導管として用いて、TCPC 手術を行った。体外循環時間：196 分であった。現在 4 歳 8 ヶ月、PVO の再発なく (Fig. 5B) 外来経過観察中である。

考 察

無脾症候群の単心室治療において房室弁逆流と総肺静脈還流異常は予後不良な合併症である^{2,3)}。総肺静脈還流異常の型としては下心臓型、混合型が生命リスクとして挙げられており⁴⁾、術後 PVO 発症の頻度が高いと報告されている。今回の症例も下心臓型の総肺静脈還流異常修復、BT シャント変法後に PVO を繰り返した例であった。総肺静脈還流異常修復後の PVO 解除法としては、狭窄部の切開、パッチ拡大を基本とする conventional repair 法⁵⁾、癒着組織を利用した snap back sutureless 法⁶⁾や、心膜を用いた pericardial marsupialization 法⁷⁾などの外科的治療のほか、ステントやバルーンによる狭窄解除などの報告もある⁸⁾。しかし、カテーテルによる PVO への介入は、バルーンによる拡大術は無効と報告されている⁹⁾。また、ステント拡大術を行ってもステント内腔に内膜増殖をきたし、高率に再狭窄を生じる。そのため、われわれは総肺静脈還流異常修復後の PVO に対しては積極的に外科的拡大を行う方針としている。

今回の症例では、二度とも循環停止下に心房内から

肺静脈入口部を外科的に広げる方法を取った。左房後壁は癒着しており、その癒着腔を利用して sutureless 法で拡大することが可能であった。その後の再狭窄も現在のところ認めていない。この症例での経験をふまえ、当院では総肺静脈還流異常修復後の PVO、特に末梢肺静脈腔が十分な径を有する部分的再狭窄例に対して snap back sutureless 法を第一選択としている。

一方、単心室姑息術後では、肺動脈の左右血流不均衡が存在する場合があります。肺血流不足側では、肺静脈の血流もまた不足しており、PVO を助長する可能性がある。そのような場合、肺血流不均衡の肺動脈側の原因を是正する必要がある。自験例では血流不足側に BT シャント変法を行い、血流を増やしたうえで PVO の解除を行った。しかし、PVO が顕著な場合、BT シャント変法で血流を増やすと肺うっ血の増悪をきたすことがあり、注意が必要である。計画的に肺血流増加と PVO 解除のタイミングを図ることが重要と考えられる。今回の症例では、姑息術後での PVO 発症であったが、グレン手術後に潜在的な PVO が顕在化する例も散見される。両方向性グレン手術後は肺動脈にかかる圧が比較的低値の定常流となることが関与していると考えられる。また通常両方向性グレン手術では片側肺動脈に上大静脈を吻合するため、中心肺動脈狭窄を合併している場合、片側肺血流が極端に低下する場合がある。

このような左右血流不均衡な症例に対して、Sakamoto¹⁰⁾は左右別々に肺動脈を成長させる方法として intrapulmonary-artery septation (IPAS) の有用性を報告している。しかし BT シャントの太さや PVO 解

除時期は今後の課題である。今回の症例では、上大静脈肺動脈吻合計画時に左右 BT シャントを有しており、中央肺動脈狭窄があった。中央肺動脈狭窄をあえて拡大形成せず、左 BT シャントを残すことで血行動態的に IPAS の状態を作り、これも左 PVO の進行を予防するうえで有用であったと考えられる。

PVO に対しては、肺うっ血をきたし肺血管抵抗が上がってしまう前のできる限り早期に介入を行い、良好な肺条件を保つことで Fontan 型手術到達が可能になる症例があると考えられる。

結 語

2 回の肺静脈狭窄解除を経て Fontan 型手術に至った無脾症候群の一例を経験した。肺動脈血流量調整と PVO に対する計画的介入が Fontan 型手術到達に有効であったと考えられた。

引用文献

- 1) Van Mierop LHS, Gessner IH, Schiebeler GL: Asplenia and polysplenia syndromes. *Birth Defects* 1972; **8**: 74-82
- 2) Gaynor JW, Collins MH, Rychik J, et al: Long-term outcome of infants with single ventricle and total anomalous pulmonary venous connection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; **117**: 506-514
- 3) Heinemann MK, Hanley FL, Van Praagh S, et al: Total anomalous pulmonary venous drainage in newborns with visceral heterotaxy. *Ann Thorac Surg* 1994; **57**: 88-91
- 4) Yun TJ, Al-Radi OO, Adatia I, et al: Contemporary management of right atrial isomerism: Effect of evolving therapeutic strategies. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006; **131**: 1108-1113
- 5) Ricci M, Elliott M, Cohen GA, et al: Management of pulmonary venous obstruction after correction of TAPVC: Risk factors for adverse outcome. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003; **24**: 28-36
- 6) Lacour-Gayet F: Surgery for pulmonary venous obstruction after repair of total anomalous pulmonary venous return. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2006; **9**: 45-50
- 7) Devaney EJ, Chang AC, Ohye RG, et al: Management of congenital and acquired pulmonary vein stenosis. *Ann Thorac Surg* 2006; **81**: 992-996
- 8) Gordon BM, Moore JW: Treatment of pulmonary vein stenosis with expanded polytetrafluoroethylene covered stents. *Catheter Cardiovasc Interv* 2010; **75**: 263-267
- 9) Driscoll DJ, Hesslein PS, Mullins CE: Congenital stenosis of individual pulmonary veins: Clinical spectrum and unsuccessful treatment by transvenous balloon dilation. *Am J Cardiol* 1982; **49**: 1767-1772
- 10) Sakamoto K, Ikai A, Fujimoto Y, et al: Novel surgical approach 'intrapulmonary-artery septation' for Fontan candidates with unilateral pulmonary arterial hypoplasia or pulmonary venous obstruction. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2007; **6**: 150-154