

## 症例報告

# 混合型総肺静脈還流異常症修復術後に遺残垂直静脈を介する 症候性門脈体循環シャントを来した1例

宍戸 亜由美<sup>1)</sup>, 長谷川 智巳<sup>2)</sup>, 亀井 直哉<sup>1)</sup>, 林 賢<sup>1)</sup>,  
松久 弘典<sup>3)</sup>, 大嶋 義博<sup>3)</sup>, 田中 敏克<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> 兵庫県立こども病院循環器内科

<sup>2)</sup> 兵庫県立こども病院小児集中治療科

<sup>3)</sup> 兵庫県立こども病院心臓血管外科

## Symptomatic Portosystemic Shunt via the Unligated Vertical Vein Following Repair of a Mixed-Type Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: A Case Report

Ayumi Shishido<sup>1)</sup>, Tomomi Hasegawa<sup>2)</sup>, Naoya Kamei<sup>1)</sup>, Ken Hayashi<sup>1)</sup>,  
Hironori Matsuhisa<sup>3)</sup>, Yoshihiro Oshima<sup>3)</sup>, and Toshikatsu Tanaka<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> Departments of Cardiology, Hyogo Prefectural Kobe Children's Hospital, Hyogo, Japan

<sup>2)</sup> Pediatric Intensive Care Medicine, Hyogo Prefectural Kobe Children's Hospital, Hyogo, Japan

<sup>3)</sup> Cardiovascular Surgery, Hyogo Prefectural Kobe Children's Hospital, Hyogo, Japan

Mixed-type total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC) with univentricular circulation has a wide variation of pulmonary venous anatomy and drainage. Surgical intervention for mixed-type TAPVC, including management of the vertical vein, remains controversial. Herein, we report a rare case of symptomatic portosystemic shunt via the unligated vertical vein following repair of the mixed-type TAPVC. An 18-day-old male neonate with a mixed-type TAPVC and asplenia underwent surgical repair of the TAPVC. The right vertical vein draining to the superior vena cava, and the left vertical vein draining to the portal vein were left patent. Elevated liver enzymes, coagulation abnormalities, hyperammonemia, and hypoglycemia were detected following surgery. Echocardiography revealed a portosystemic shunt draining from the portal vein to the left-sided atrium via the left unligated vertical vein. Elevated atrial pressure was detected on cardiac catheterization, and as a result, we performed banding of the left unligated vertical vein. This case highlights the need to discuss the portosystemic shunt as a postoperative complication in mixed-type TAPVC with univentricular circulation when considering both the surgical procedure and postoperative management.

**Keywords:** total anomalous pulmonary venous connection, unligated vertical vein, portosystemic shunt, asplenia

機能的単心室を有する無脾症児の総肺静脈還流異常症（TAPVC）に対する修復術では、肺静脈還流の形態により術後肺静脈閉塞のリスクを考慮して、垂直静脈を処理せずに修復する術式を選択する場合がある。今回、混合型 TAPVC 修復術後の遺残垂直静脈を介して症候性門脈体循環シャント（PSS）を来した稀な症例を経験したので報告する。症例は混合型 TAPVC の無脾症男児で、日齢 18 に TAPVC 修復術を施行した。左上大静脈に還流する右肺静脈と、門脈に還流する左肺静脈を別々に心房に吻合し、左右の垂直静脈はいずれも放置した。術後に肝逸脱酵素上昇、凝固能異常、低血糖、高アンモニア血症を認め、遺残垂直静脈をシャント血管とする症候性 PSS と診断した。症状は保存的治療で改善

2019 年 10 月 21 日受付, 2020 年 3 月 26 日受理

著者連絡先: 〒650-0047 兵庫県神戸市中央区港島南町 1 丁目 6-7 兵庫県立こども病院小児集中治療科 長谷川智巳

doi: 10.9794/jspccs.36.263

したが、将来、Fontan 循環に向かう血行動態への影響を考慮し、遺残垂直静脈絞扼術を施行した。門脈への異常還流を伴う混合型 TAPVC では、単心室血行動態において遺残垂直静脈を介した PSS を来しうするため、これを念頭においた術前精査や術式検討、周術期管理が必要である。

## はじめに

総肺静脈還流異常症 (total anomalous pulmonary venous connection: TAPVC) は、新生児期あるいは乳児期早期に低酸素血症や低心拍出症候群を生じて緊急手術を要する代表的疾患であり、その治療成績は近年、手術手技の進歩や、診断から治療までの周術期管理の改善により著しく向上した。しかし、多様な肺静脈還流形態を呈する混合型 TAPVC や無脾症候群に合併した TAPVC では、手術方法や術後血行動態、肺静脈狭窄を含む合併症などに関して、未だ一定の見解はなく議論が尽きない。

今回、機能的単心室を有する無脾症児の混合型 TAPVC に対する修復術後に、遺残垂直静脈をシャント血管とする症候性門脈体循環シャント (porto-systemic shunt: PSS) を来した稀な症例を経験したので報告する。

なお、論文投稿に関しては保護者に説明し同意を得た。

## 症 例

症例：日齢 18, 男児

診断：無脾症候群、混合型 TAPVC (Darling 分類 Ib+III), 単心房 (Single atrium: SA), 両大血管右室起始 (Double outlet right ventricle: DORV), 膜性心室中隔欠損 (Ventricular septal defect: VSD), 右側大動脈弓 (Right aortic arch: RAA), 両側上大静脈 (Bilateral superior vena cava: bil.SVC), 肺動脈狭窄 (Pulmonary stenosis: PS), 動脈管開存 (Patent ductus arteriosus: PDA)

現病歴：胎児エコーで無脾症候群と先天性心疾患を疑われ、在胎 38 週 1 日、出生体重 2,518 g, Apgar score 8/8 点 (1 分値/5 分値) で出生した。出生直後からチアノーゼ、陥没呼吸、呻吟を認め、心エコーで上記診断となり、Lipo-PGE<sub>1</sub> 持続静注を開始した。動脈管径 2 mm で開存していたが、徐々に肺静脈狭窄 (Pulmonary venous stenosis: PVS) の進行を認め、頻脈と多呼吸、啼泣時チアノーゼ増悪を認めたため、日齢 18 に循環器内科に転科となった。

転科時現症：身長 48.8 cm, 体重 2,411 g, 心拍数 150/分, 血圧 65/29 mmHg, 呼吸数 50/分, 経皮的酸素飽

和度 80% (室内気) であった。身体所見上、呼吸音清だが多呼吸と陥没呼吸を認め、第 3 肋間胸骨左縁に Levine III/VI 度の収縮期雑音を聴取した。

血液検査：総ビリルビン 2.8 mg/dL 以外に異常所見は認めず、AST 42 U/L, ALT 33 U/L, 血糖 79 mg/dL, APTT 35.1 秒, PT-INR 1.01, フィブリノーゲン 196 mg/dL, AT-III 83.3% といずれも正常範囲内であった。

胸部単純 X 線写真：心胸郭比 45%。両側肺野の透過性低下と鬱血像を認めた。

心電図：洞調律、心拍数 152/分で正常であった。

心エコー：心房内臓位は不定位、d-loop, 大血管位は平行。TAPVC (Darling 分類 Ib+III), SA, DORV, RAA, bil.SVC, PS, PDA。下大静脈と下行大動脈は椎体左側を並行し、VSD は膜様欠損で欠損孔は 10 mm で肉柱部方向に大きく進展していた。Fontan 手術適応疾患と考えられ、肺動脈漏斗部狭窄を認めるものの両心室の拡大や左右房室弁逆流はなく、心機能は正常

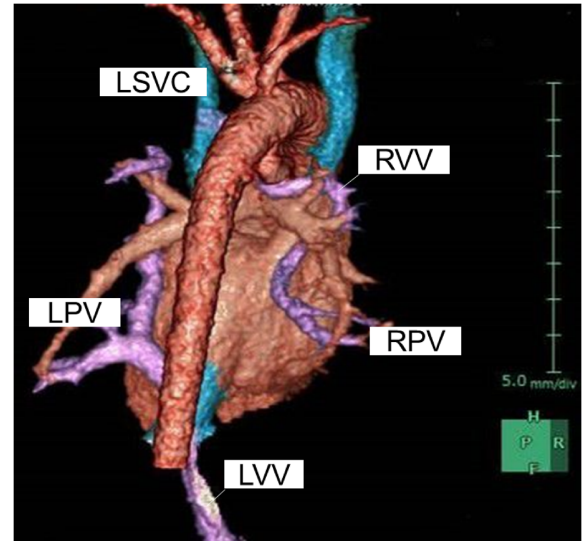


Fig. 1 Preoperative three-dimensional computed tomographic angiography of the posterior view, removed trachea

The right pulmonary veins (RPV) drained through a right vertical vein (RVV) to a left superior vena cava (LSVC), and the left pulmonary veins (LPV) drained through a left vertical vein (LVV) to a portal vein. LPV, left pulmonary veins; LSVC, left superior vena cava; LVV, left vertical vein; RPV, right pulmonary veins; RVV, right vertical vein.

範囲内であった。右肺静脈は右垂直静脈を介して左上大静脈に還流するが、動脈管下面で狭窄を認めた。左肺静脈は左垂直静脈を介して狭窄なく門脈に還流した。

**造影 CT 検査：**右肺静脈 2 本は垂直静脈になって後縦隔を蛇行して左上大静脈へ還流し、左肺静脈 2 本は垂直静脈になって門脈に還流していた (Fig. 1)。また、静脈管の開存を認めた。

**初回手術：**右肺静脈狭窄の進行を伴ってきたため、日齢 18 に TAPVC 修復術を施行した。手術は人工心肺確立後に心停止下、部分的な循環停止および低流量灌流を併用しながら、TAPVC 修復術を施行した。右肺

静脈は右側アプローチで primary sutureless 法<sup>1)</sup>を用いて心膜-心房縫合し、左肺静脈は胸腔内走行していたため後方アプローチで Lugones 法<sup>2)</sup>に準じて左肺静脈-心膜縫合後に心膜-心房縫合した。右垂直静脈は高度狭窄のため、左垂直静脈は自然閉鎖を期待して共に放置した。肺血流の調整のために transannular patch で肺動脈弁狭窄を解除した後に主肺動脈絞扼術(外周 19.5mm)を追加した。人工心肺から離脱し、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 182 分、大動脈遮断時間 115 分であった。

**術後経過：**術直後は房室接合部頻拍や経時的な肺血流過多によって循環不安定であったが、術後 4 日目に肺動脈の追加絞扼を行うことで安定した。同日、肺動脈追加絞扼前の採血で肝逸脱酵素の上昇 (AST 985U/L, ALT 359U/L) を認め、術後 6 日目にかけて AST 1000U/L, ALT 450U/L まで上昇した (Fig. 2)。術後 7 日目に閉胸したが、術後 8 日目より凝固能異常 (APTT 110 秒, PT-INR 2.78, フィブリノーゲン 60mg/dL 以下, AT-III 21.1%) を認め、新鮮凍結血漿の投与を 5 日間要した。術後 11 日目に腹部エコーを施行したところ、門脈から遺残垂直静脈を介して心房に流入する血流を認め、PSS と診断した (Fig. 3)。心エコー上、左右房室弁逆流はなかった。術後 13 日目には高アンモニア血症 (NH<sub>3</sub> 154μg/dL) を認め、術後 26 日目まで NH<sub>3</sub> 100 台 μg/dL で推移した。術後 25 日目に低血糖 (45mg/dL) を認めたが、持続経腸栄養とグルコース持続投与を行って改善を得た。以後、血液データはいずれも正常化して、術後 47 日目に Cardiac ICU を退室した。術後 60 日目に造影 CT

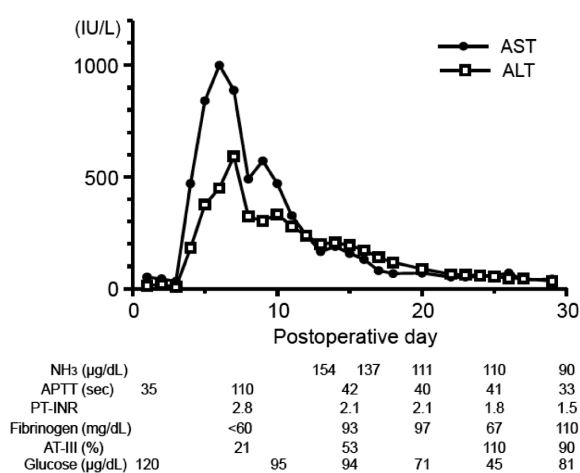


Fig. 2 Postoperative changes in serum AST, ALT and others (NH<sub>3</sub>, APTT, PT-INR, fibrinogen, AT-III, glucose)

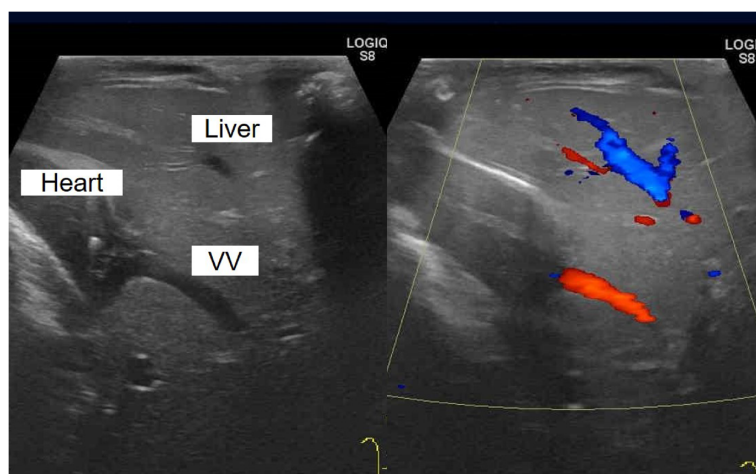


Fig. 3 Abdominal echographic finding of the unligated vertical vein (VV) draining the left-sided atrium on postoperative day 11  
VV, vertical vein.

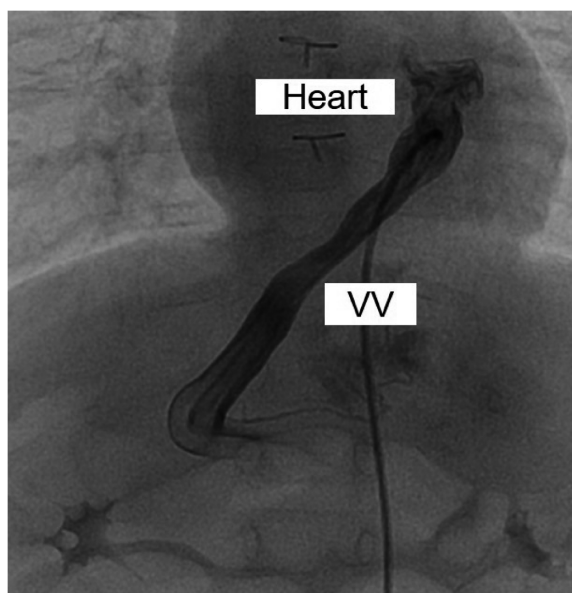


Fig. 4 Postoperative cardiac catheterization showed a portosystemic shunt draining from the portal vein to the left-sided atrium via the left unligated vertical vein (VV) VV, vertical vein.

検査を行い、右肺静脈が心房開口部でやや狭いものの、修復した肺静脈は両側とも開存していることや、静脈管が閉鎖していることを確認し、術後 69 日目に退院となった。

**その後の経過：**PSS に関して、血液検査において肝逸脱酵素、アンモニア、血糖、および凝固系のいずれも正常範囲内で経過したが、心エコーで左側房室弁逆流を軽度認めた。術後 5 か月、8 か月時に施行した心臓カテーテル検査では、肺血管抵抗  $1.3\text{--}2.1$  単位・ $\text{m}^2$  と良好であったが、心房圧  $10\text{--}11\text{ mmHg}$  と軽度上昇を認め、PSS による容量負荷の可能性が考えられた。遺残垂直静脈を閉鎖する方針として、遺残垂直静脈 (Fig. 4) の閉塞試験を行ったところ門脈圧は  $20\text{ mmHg}$  と許容内であった。1 歳 1 か月時に開腹下で遺残垂直静脈の結紮術を試みたが、結紮の際に腸管鬱血を認めたため遺残垂直静脈の絞扼のみに留めた。心臓に関しては、右下肺静脈狭窄が徐々に進行し、経皮的バルーン血管形成術および外科的肺静脈解除術を経て、2 歳時に両方向性 Glenn 手術を施行した。この術後経過の中で PSS の症状や血液検査所見の異常は認めなかった。

## 考 察

先天性心疾患の  $1\text{--}3\%$ <sup>3,4)</sup> を占める TAPVC のうち、Darling 分類 IV 型にあたる混合型 TAPVC の発生頻度は  $5\text{--}10\%$ <sup>5,6)</sup> である。本症例は、Darling 分類の Ib 型と III 型を併せ持つ混合型であったが、左右肺静脈が二分して、右肺静脈 2 本が右垂直静脈となって左上大静脈に還流し、左肺静脈 2 本は左垂直静脈となって門脈に還流する稀な肺静脈還流形態であった。Chowdhury らの分類<sup>7)</sup> の「Group of patients with bizarre anatomical variants」に相当するが、類似した形態として左上下肺静脈 2 本が上大静脈に還流して右上下肺静脈 2 本が門脈に還流する Gupta ら<sup>8)</sup> の報告や、右上肺静脈が無名静脈に還流して右下肺静脈と左肺静脈 2 本が合流後に門脈に還流する Mishra ら<sup>5)</sup> の報告がある。

一方、PSS は静脈管開存や異常血管がシャント血管となり門脈血流が下大静脈などの静脈系体循環に直接流入し、シャント血流量によって無症候例から高アンモニア血症や肝肺症候群、門脈肺高血圧症、肝性脳症などを合併する有症候例まで多岐にわたる<sup>9)</sup>。先天性心疾患に関連した PSS として、多脾症に合併した先天性 PSS<sup>10)</sup> がよく知られているが、後天性 PSS の報告例は少ない。Fontan 術後に合併した PSS<sup>11)</sup> や肺動脈弁狭窄のある Noonan 症候群に認めた PSS<sup>12)</sup> といった報告が散見されるのみで、本症例と類似した肺静脈形態をもつ混合型 TAPVC の報告<sup>5,8)</sup> でも PSS に関する記述はなかった。私たちが調べた限り、本症例のような混合型 TAPVC 修復術後の遺残垂直静脈による症候性 PSS の報告は初めてである。

本症例では、術後 4 日目に急激な肝逸脱酵素上昇を認めた際に一度腹部エコーを施行したが、当初は肝胆道系の炎症や結石症、あるいは薬剤性を念頭においていたため PSS の診断に至らなかった。その後の症状遷延や悪化によって腹部エコーを再検して PSS の診断に至ったが、診断確定までに時間を要した。幸いにも対症療法を行っている間に症状の改善が得られたが、経過中に何らかの要因で門脈圧と心房圧のバランスが変化し、門脈から心房内へ流入する血流量が減少した結果であろうと推察する。また術前に静脈管開存が確認されていることから、静脈管と遺残垂直静脈の両方がシャント血管として働いて症候性 PSS を認めていたが、静脈管の自然閉鎖によってシャント血流量が減少して無症候化した可能性も考えられる。いずれにしても門脈圧が心房圧より高い状態が続く、遺残垂直静脈を介するシャント血流量が減少せずに更なる症

状の悪化を認める場合には、その対応策を検討しておく必要がある。

混合型 TAPVC の外科的修復は、基本的には I~III 型 TAPVC の術式に準じて、肺静脈還流形態に応じたアプローチを行い、それぞれの共通肺静脈を狭窄や捻れのないように心房に還流させる。TAPVC 修復時の垂直静脈の処理に関しては、術後肺静脈閉塞のリスクを考慮して処理せずに放置されることがあるが、未だ一定の見解があるわけではなく、議論の余地を残すところである。また、症候性 PSS では何らかの治療介入が必要であると考えられており、その治療法として、シャント血管結紮または切離や、コイル塞栓によるシャント血流遮断が外科的介入となりうるが<sup>9,13)</sup>、TAPVC 修復術後の遺残垂直静脈による PSS に対する適応と治療効果は明らかではない。

無脾症候群の機能的単心室において TAPVC は予後不良の因子であり、特に下心臓型や混合型では術後肺静脈狭窄の発症頻度が高く<sup>14)</sup>、術前 PVS を伴う場合には垂直静脈の放置を推奨する報告もある<sup>15)</sup>。本症例では、右垂直静脈は術前から進行性の狭窄を認めていたため放置し、左垂直静脈は自然閉鎖を期待して放置した。一般的に二心室血行動態での TAPVC 修復術後は、左房圧が高く、垂直静脈を介する経路は自然閉塞する傾向にあるため、遺残垂直静脈は問題にならない。しかし、機能的な単心室血行動態をもつ本症例では、左 PVS がなかったことに加えて、門脈圧が心房圧より高くなるために PSS を生じたと考えられる。本症例では将来 Fontan 循環へ向かううえでの血行動態への影響（肺高血圧や低酸素血症）も考慮したうえで、遺残垂直静脈を閉鎖する方針としたが、結果的には、結紮時に門脈低形成による門脈うっ滞所見を認め、遺残垂直静脈の絞扼術に変更となった。本症例の場合は、TAPVC 修復術前に明らかな門脈低形成は指摘されておらず、PSS により門脈血流が減少した結果として門脈低形成が生じたものと考えているが、TAPVC 修復術の術前には門脈低形成など門脈うっ滞が懸念される病態の有無も確認しておくべきであると考えられる。さらに、自然閉鎖にくい遺残垂直静脈の予測因子や、遺残垂直静脈による PSS 合併の危険因子なども含めて、今後症例を蓄積しながら議論していく必要がある。

## 結 語

機能的単心室を有する無脾症例では、門脈への異常還流を伴う混合型 TAPVC の修復術に遺残垂直静脈を

シャント血管とする PSS をきたしうる。今後、これを念頭においた術前精査や術式検討、周術期管理が必要になると思われる。現時点では、門脈系に垂直静脈を有する下心臓型（混合型）TAPVC おいて門脈や静脈管を含む腹部臓器に関する術前精査を行う必要があること、術後肺静脈閉塞のリスクに加えて PSS のリスクも念頭において垂直静脈の術中処理に関して検討することが肝要であると考えられる。

論文投稿に関して、保護者に説明し同意を得た。

## 利益相反

日本小児循環器学会の定める利益相反に関する開示項目はありません。

## 著者役割

穴戸亜由美：症例の治療に関与し、データ収集・解釈、論文執筆に関与した。

長谷川智巳：症例の診断・治療に関与し、論文の構想、データ収集・解釈、論文の執筆指導に関与した。

亀井直哉：症例の診断・治療に関与し、データ収集・解釈に関与した。

林 賢、松久弘典、大嶋義博、田中敏克：症例の診断・治療に関与し、論文の知的内容にかかわる批判的校閲に貢献した。

## 付 記

本稿の趣旨は第 55 回日本小児循環器学会学術集会（2019 年 6 月 27 日、札幌）において発表した。

## 引用文献

- Oshima Y, Yoshida M, Maruo A, et al: Modified primary sutureless repair of total anomalous pulmonary venous connection in heterotaxy. *Ann Thorac Surg* 2009; **88**: 1348-1350
- Lugones I, Biancolini MF, Zerpa Pacheco VE, et al: Modified in situ pericardial rerouting technique for scimitar syndrome repair. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2017; **8**: 735-739
- Shi G, Zhu Z, Chen J, et al: Total anomalous pulmonary venous connection. *Circulation* 2017; **135**: 48-58
- 安河内 聡：総肺静脈還流異常—内科の立場から—。日小児循環器会誌 2010; **26**: 144-152
- Mishra A, Sharma P, Patel R, et al: A rare variety of mixed total anomalous pulmonary venous connection. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2014; **22**: 849-851
- Delius RE, De Leval MR, Elliott MJ, et al: Mixed total pulmonary venous drainage: Still a surgical challenge. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; **112**: 1581-1588
- Chowdhury UK, Malhotra A, Kothari SS, et al: A suggested new surgical classification for mixed totally anomalous pulmonary venous connection. *Cardiol Young* 2007; **17**: 342-353

- 8) Gupta K, Agrawal N, Subramaniam A, et al: An extremely rare variant of mixed total anomalous pulmonary venous connection. *BMJ Case Rep* 2014; **2014** apr08 2: bcr2013201521
- 9) 高間勇一, 上野豪久, 井深奏司, ほか: 先天性門脈体循環シャントに対するシャント血管結紮術 5 例の経験. *日小外会誌* 2015; **51**: 51-57
- 10) Newman B, Feinstein JA, Cohen RA, et al: Congenital extrahepatic portosystemic shunt associated with heterotaxy and polysplenia. *Pediatr Radiol* 2010; **40**: 1222-1230
- 11) 田原昌博, 真田和哉, 新田哲也, ほか: Fontan 循環に併発したショック肝. *日小児循環器会誌* 2017; **33**: 180-186
- 12) 永田佳敬, 加藤太一, 牧田 智, ほか: 門脈体循環シャントによる肺高血圧症および肺内シャントを合併した Noonan 症候群の 1 例. *日小児循環器会誌* 2015; **31**: 212-219
- 13) 永田 弾: 先天性門脈体循環シャントに伴う門脈肺高血圧症と肝肺症候群. *日小児循環器会誌* 2015; **31**: 223-226
- 14) 吉澤康祐, 藤原慶一, 大野暢久, ほか: 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. *日小児循環器会誌* 2016; **32**: 215-220
- 15) Caspi J, Pettitt TW, Fontenot EE, et al: The beneficial hemodynamic effects of selective patent vertical vein following repair of obstructed total anomalous pulmonary venous drainage in infants. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001; **20**: 830-834