

総肺静脈還流異常症の外科治療 —特に術後肺静脈狭窄について—

吉原 克則 小澤 司 櫻川 浩 藤井 毅郎
塩野 則次 渡辺 善則 小山 信彌 松裏 裕行*
佐地 勉* 高梨 吉則**

東邦大学医学部胸部心臓血管外科 *同 第1小児科 **東京女子医科大学日本心臓血圧研究所循環器小児外科

1986年11月から1997年5月の間に経験した総肺静脈還流異常症(TAPVC)は19例で、手術は初回手術18例、再手術2例の計20回施行された。再手術の1例は、初回手術は他院で施行されていた。病型はDarling分類Ia型8例、IIa型5例、III型4例、IV型2例であった。2例に入院後24時間以内に緊急手術を、7例はshort term stabilization後、平均4.4日に準緊急手術を、残りの11例は入院後、平均8.8日に予定手術施行が可能であった。Ia型、III型は共通肺静脈幹または垂直静脈—左房吻合、IIa型、IV型にはcut back法を施行した。術後経過は持続性肺高血圧を含む術後肺静脈狭窄により大きく影響を受けた。IIa型、III型各1例を持続性肺高血圧にて術後早期に、IV型1例を吻合部位から離れた肺静脈狭窄で術後50日で失った。IIa型の心房内baffleの新生内膜肥厚による狭窄とIII型の吻合部狭窄各1例は再手術を施行し良好な結果を得た。術後約1年で心臓カテーテルを施行した症例は12例で、うち肺高血圧の残存を認めた症例は4例であった。III型の1例は再手術を施行した。Ia型、IIa型、IV型各1例は各種検査でも肺静脈狭窄の所見を見いだせなかった。このような肺高血圧の残存や術後肺静脈狭窄をTAPVC disease complexと想定すると、その発生予防や再手術は困難な問題であり、術前からの肺静脈狭窄に起因する肺血管の構造的変化に歯止めをかけ、正常化を促すような薬剤などの使用はこれからの解決すべき問題点と考えられた。

索引用語: 総肺静脈還流異常症, 肺静脈狭窄, 持続性肺高血圧

(日本胸部外科学会雑誌1998; 46: 1126—1132)

総肺静脈還流異常は希な疾患で周術期管理、手術手技、体外循環等の改良により近年安定した成績が得られるようになった。しかし、その早期死亡率は比較的高く、また術後の肺静脈狭窄や持続性肺高血圧に関しても問題が残存している。今回、他に合併心奇形の無い総肺静脈還流異常の臨床経験を報告し、特に術後肺静脈狭窄、持続性肺高血圧の問題を中心に検討した。

対象と方法

対象: 1986年11月から1997年5月の間に総肺静脈還流異常症(TAPVC)の根治手術を行った患児は男児8例、女児11例の19例あった。手術は、初回手術18例、再手術2例の計20回施行した。再手術の1例は他院で初回手術を施行された。当院で初回手術を行った患児、

18例の手術時日齢は平均97日(7～576日)、体重は平均4,342g(2,970～8,130g)であった。

術前診断: 初回手術18例中、術前診断として超音波検査のみ施行されたのは11例、心臓カテーテル検査を追加したのは7例で、病型はIa型8例、IIa型4例、III型4例、IV型2例であった。IV型は左上肺静脈が無名静脈に、他の肺静脈は冠静脈洞に還流するIa+IIa型であった。肺静脈狭窄(PVO)は、臨床症状、検査結果を総合して判断するが、ほとんどが超音波検査(主にパルスドップラー法)により診断され20回の術前検査にて左房、肺静脈、垂直静脈内に乱流、2m/secを超える加速の存在にて11例がPVOと診断された。造影検査された7例中、5例に垂直静脈の狭窄、造影剤の停滞を認めた。PVOはIa型2例、IIa型3例、III型3例(再手術時1例)、IV型2例に診断された。

術前管理: 術前、軽度の心不全を呈する患児は延べ

12例, その他は pH 7.3以下の acidosis を呈し, その内, pH 7.2以下で shock 状態の患児は 3 例あった. 術前状態の重篤な患児には診断がつき次第, short term stabilization を施行するが, 改善が望めないと判断した症例は入院後24時間以内に緊急手術を施行した. 緊急手術は症例 1 (Table I, II), 30生日男児, 外来にて蘇生後の III 型と症例 2, 8 カ月女児, 他院にて根治術後 2 カ月, 心膜パッチ肥厚のため冠状静脈洞と左房間に著しい狭窄を来した IIa 型の 2 例に行った. 入院後 short term stabilization を施行した 7 例中, 5 例は挿管呼吸管理を要したが FiO₂, 1.0 で PaO₂, 25mmHg 以下の症例¹⁾は無く, 入院後平均4.4日 (1～8 日) に準

緊急手術を施行した. 11例は入院後平均8.8日 (4～22 日) に予定手術が可能であった. 準緊急手術症例中 PVO 合併は 5 例, 予定手術症例では 5 例であった. また, 型別の初回手術日齢は, Ia 型平均114日, IIa 型平均102日, III・IV 型は平均21日であった.

手術: 手術は胸骨正中切開, 体外循環は上行大動脈送血, 上下大静脈脱血, 高流量拍動流, 中等度低体温にて施行した. 補助手段として大動脈遮断下に手術した10例と低体温心拍動下10例の両群患児背景を Table III に示した. 両群間では, 手術時日齢, 心肺時間に有為差は認めないが, 心拍動下群に準緊急症例が多く術前状態はより重篤であった.

Table I Characteristics of surgical death and complication cases(1).

Case No.	Age at Op.	Sex	Type of TAPVC	Urgency of Op.	Preop. PVO	Intraoperative finding
1	30 day.	M	III	emergen.	+	sclerosis of VV
2	8 mon.	F	IIa	emergen.	+	neointimal hyperplasia of atrial baffle
3	1 mon. 10 day.	F	III	semiemergen.	+	diffuse narrowing of VV
4	4 mon.	F	IIa	semiemergen.	+	stenosis of PFO
5	7 day.	M	III	semiemergen.	+	tree-shaped PVs diffuse stenosis of VV, CPV
6	10 day.	M	IV (Ia+IIa)	elective	+	narrowing of VV
7	1 y. 5 mon.	F	Ia	elective	+	diffuse stenosis of VV
8	25 day.	M	IV (Ia+IIa)	elective	+	no-narrowing of VV, CPV
9	30 day.	M	IIa	elective	+	no-narrowing of CPV

CPV, common pulmonary vein; emergen., emergency; PVO, pulmonary vein obstruction; semiemergen., semiemergency; VV, vertical vein.

Table II Characteristics of surgical death and complication cases(2).

Case No.	Ope method	Complication	Outcome
1	LA-CPV anast.	viral pneumonia	dead(p/o 7mon.)
2	resection of atrialbaffle cut back	complete AV block	alive
3	LA-CPV anast.	p/o PVO at anast. site(p/o 12mon.)	reoperation, alive
4	cut back	LOS, cardiopulmonary support	dead(3POD)
5	LA-VV anast.	persistent PH, LOS	dead(2POD)
6	LA-CPV anast. cut back	pulmonary bleeding	dead(50POD) autopsy
7	LA-CPV, and VV-lt.A. A. anast.	allergic erythroderma persistent PH (Pp/Ps 0.8)	alive
8	cut back	persistent PH (L-R shunt ratio 32%, Pp/Ps 0.59)	alive
9	cut back	persistent PH(Pp/Ps 0.46)	alive

anast., anastomosis; CPV, common pulmonary vein; LA, left atrium; lt.A. A., left atrial appendage; PH, pulmonary hypertension; p/o, post operative; POD, post operative day; PVO, pulmonary vein obstruction; VV, vertical vein

Table III Characteristic comparison between aortic crossclamp group and non-clamp (beating) group.

Group	Case No.	Type of TAPVC	Age at Ope.(days)	Urgency of Ope.	CPB time(min) (Aortic crossclamp time)
Ao. X.	10	Ia4, IIa3, III1, IV2	132±162	Emer.1, Semi.2, Elec.7	116±44, (85±32)
Beating.	10	Ia4, IIa2, III4	67±50	Emer.1, Semi.5, Elec.4	112±39

Ao. X., Aortic crossclamp; Beating., Beating heart; CPB, Cardiopulmonary bypass; Emer., Emergency; Elec., Elective; Semi., Semiemergency

動脈管は結紮, 垂直静脈は結紮又は切離した。Ia 型, III 型では肺静脈幹又は垂直静脈-左房吻合を心外より施行し左房切開より心房間交通を閉鎖した。Ia 型では上方到達²⁾ 3 例, 後方到達³⁾ 1 例, 右側到達 4 例⁴⁾ で, 垂直静脈の長い狭窄に左上肺静脈が還流していた症例 7 には左上肺静脈-左心耳吻合と肺静脈幹-左房吻合を施行した。III 型では後方到達法にて, 肺静脈幹-左房吻合 1 例, 1 例は垂直静脈を結紮, 他の 2 例は垂直静脈を切離, 切開し左房と吻合した⁴⁾。吻合は約2/3周を6-0 polypropylene 糸の連続, 1/3周を結節吻合とした。IIa 型では冠状静脈洞を cut back し拡大した心房中隔欠損孔を馬心膜パッチにて覆い肺静脈から左房へ血流を導く手術を施行した (cut back 法)⁵⁾。IV 型の症例 6 では cut back 法と垂直静脈に狭窄を有した左上肺静脈と左心耳吻合を行ったが, 症例 8 の左上肺静脈還流異常は放置した。

再手術は症例 2, 3 で, 症例 2 は自己心膜パッチ切除, 心房中隔を切除再拡大し, cut back 法を施行した。症例 3 は術後10カ月の超音波検査で肺高血圧, 肺静脈幹-左房吻合部と右肺静脈間に11mmHg の圧較差を認め, 心臓カテーテル検査で右室圧85/5mmHg, 右肺動脈楔入圧平均17mmHg, 右肺動脈造影にて脈静脈幹-左房吻合部の右側に狭窄を認め術後13カ月, 再手術した。心房中隔切開にて左房に到達, 肺静脈幹と左房吻合部の右肺静脈開口部に全周性線維性肥厚を認め, これを切除後, 肺静脈分枝に切り込めぬように肺静脈幹から吻合部, 左房と切開し, 1×2.5cm の馬心膜パッチにて拡大した (Fig. 1)。

術後管理: 胸骨閉鎖不能例は 7 例あり, 1 例は ICU にて再開胸した。5 例は周術期に腹膜透析を必要とし, うち 4 例は閉胸不能症例であった。呼吸管理は, 周術期の状態が良好で持続性肺高血圧が無い 3 カ月以上の乳児例など 7 例は, 術後24時間以内に抜管可能であった。胸骨閉鎖不能例や状態の悪い場合は, 過換気人工呼吸, 筋弛緩と深い鎮静にて管理した。ドレーン排液量が減少すれば, 早期から dipyrindamole の投与を開

始した。

結 果

術後合併症と死亡 (Table I, II): 症例 4, 症例 5 を術後早期に失った。症例 4 は超音波検査にて三心房心, 低形成僧帽弁・左室, 肺静脈狭窄の診断で準緊急手術を行った。術中, 卵円孔狭小による PVO を伴う TAPVC IIa 型と診断, cut back 法にて手術したが人工心肺から離脱できず, 3 日間補助循環を施行したが死亡した。症例 5 は第 2 生日他院にて心臓カテーテル検査施行後搬送された症例で, 高度の肺うっ血があり動脈血ガス分析は, pH 6.6, PO₂ 42mmHg, PCO₂ 64 mmHg, BE -29mEq/l であった。濃厚な管理により全身状態改善し, 入院後62時間で準緊急手術を施行した。樹枝状の肺静脈分枝で肺静脈, 垂直静脈は全体に細く硬化を認めた。心拍動下, 後方到達にて左房-垂直静脈吻合を施行したが肺高血圧, LOS のため第 2 病日死亡した。症例 6 は左心耳吻合部狭窄, 持続性肺高血圧により呼吸管理に難渋し, 狭窄解除の再手術直前, 50 病日, 肺出血で死亡した。剖検では左心耳吻合部は当初の約1/2に狭窄し, 更に超音波検査では明確でなかった他の 3 本の肺静脈及び肺静脈幹に高度な狭窄が存在した。症例 2 は完全房室ブロックとなったが房室結節調律で心拍数90/分あり経過観察とした。症例 3 は再手術後, 右中大脳動脈系の脳梗塞が起きたが, リハビリ後, 順調に回復した。症例 7 はアレルギー性紅皮症となったが軽快した。症例 1 は術後 7 カ月, ウイルス性肺炎による呼吸不全にて死亡した。

術後心臓カテーテル検査: 術後14カ月から12年に亘って経過を観察出来たのは13例で, うち12例に心臓カテーテル検査を術後平均11.7カ月施行した。肺動脈収縮期圧が40mmHg を越えた症例は4例あった。症例 7 は, 術後超音波検査にて右室左室等圧で術後 3 カ月, カテーテル検査を施行した。造影上有意狭窄を認めず, 肺動脈/大動脈収縮期圧 (Pp/Ps) は0.8で酸素負荷による肺血管抵抗の減少もわずかであった。症例 9 は退院時超音波検査にて右室圧は約55mmHg であったがカ

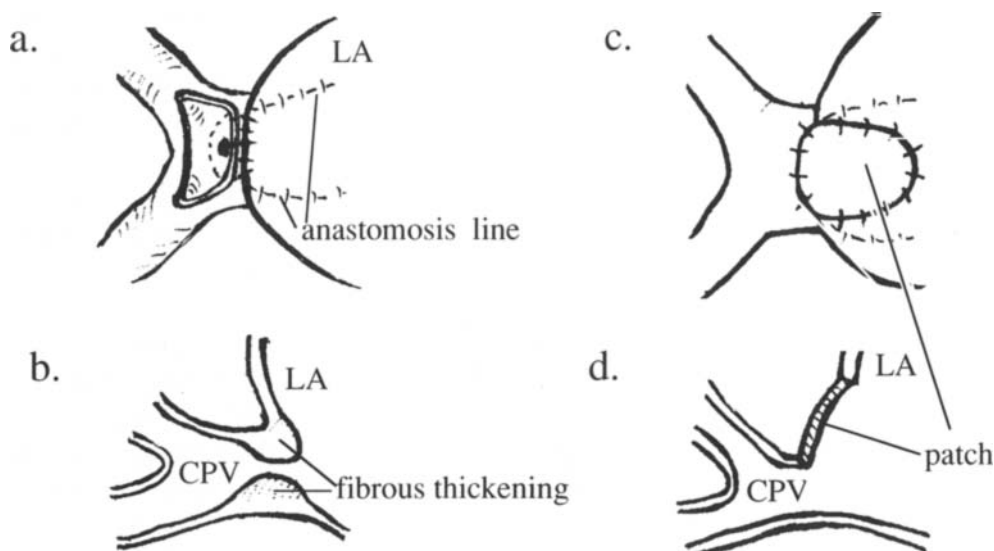


Fig. 1 Intraoperative findings and operative procedures.

a: The right side of the anastomosis was narrowed with the circumferential fibrous thickening.

b: The cross sectional schema of a.

c: The fibrous tissue was resected from inside of LA. The anastomosis line and the LA wall were incised. The incision was enlarged with the pericardial patch.

d: The cross sectional shema of c.

CPV, common pulmonary vein LA, left atrium.

テーテル検査では有意狭窄を認めず、Pp/Ps, 0.46であった。IV型で左肺静脈還流異常を放置した症例8は退院時超音波検査にて右室圧は約60mmHgであった。造影上狭窄を認めず、左-右短絡率32%, Pp/Ps, 0.59であった。1例は前述したIII型の再手術症例(症例3)である。他の8例は平均肺動脈楔入圧9.2mmHg, 平均Pp/Ps, 0.26で造影上も異常を認めなかった。長期観察中の13例は、日常、愁訴なく経過し外来にて経過観察中である。

考 察

TAPVC手術成績は、非侵襲的超音波検査診断、早期の手術介入、大きな吻合口の確保、適切な周術期管理^{1)7)~9)}を基本とした治療戦略により改善されてきた。しかしながら、全般的な早期及び病院死亡率は4.9~13%⁸⁾¹⁰⁾¹¹⁾で他の先天性心疾患と比較して相対的に高く、特に高度の低酸素血症を呈する新生児例¹⁾では、現在でも心臓外科医にとって挑戦的な疾患と考えられる。今回の検討でも早期死亡は10%, 病院死亡5%であった。PVOはTAPVCの予後に影響する因子として重要である。術前のPVOは症状を重篤化させ、ま

た術後成績はPVO解除が十分にされ肺高血圧が無ければ一般に良好である¹²⁾¹³⁾。術後のPVO形態は吻合部の狭窄、心房内baffleの新生内膜肥厚による狭窄と手術部位から離れた肺静脈狭窄である^{14)~16)}。これらのPVO形態の自験例における関わり、及びPVO形態の明確でない持続性肺高血圧について考察する。

1. 吻合部狭窄: 症例3, III型女児は垂直静脈が全体に狭窄し肺静脈幹-左房吻合を行ったが肺静脈幹の右側吻合部狭窄のため術後13カ月に再手術を施行、その後良好に経過している。非吸収糸連続縫合の術後狭窄頻度は5~18%で1年以内に起こり⁷⁾¹⁴⁾, purse string effect¹⁷⁾や成長しない固定された吻合部¹⁶⁾が吻合部狭窄の原因とされる。吸収糸使用にて術後狭窄が減少し、その有効性の報告¹⁰⁾¹⁵⁾も散見されるが、縫合糸の素材とは直接関係しないとの報告もある¹⁷⁾。吻合部狭窄はこの1例のみであり、polypropylene糸を用いた連続結節併用法は妥当と考えられた。

2. 心房内baffleの新生内膜肥厚: II型の術後PVOは心房内baffleの新生内膜肥厚が原因となる場合が多く再手術が必要になる。自己心膜baffleの新生

内膜肥厚による緊急再手術を行い良好な結果を得、この症例 2 は以前に報告した¹⁸⁾。心房内 baffle には glutaraldehyde 処理馬心膜を使用してきたが実験、臨床ともに新生内膜形成、組織適合性は glutaraldehyde 異種処理心膜は不良との報告が多い^{19)~21)}。自験例では新生内膜の肥厚や脱落の経験はないが、心膜内残留 glutaraldehyde が石灰化を助長することも考慮して、処理法の異なる心膜や EPTFE patch の使用が適当と考えている。

3. 手術部位とは離れた肺静脈狭窄：IIa 型では baffle の新生内膜肥厚による PVO 以外の形態は剖検上まれである²²⁾²³⁾。DeLeon ら²⁴⁾は、PVO を伴う IIa 型 3 例と IV 型 1 例を報告している。うち 3 例は術前に PVO が診断できず cut back 法にて初回手術後数カ月で PVO 症状が出現、再手術を施行したがいずれも経過不良であった。症例 6 はこの報告と同様で、剖検にて左心耳吻合部狭窄と超音波検査では明確でなかった冠状静脈洞に還流する肺静脈幹及び他の 3 本の肺静脈に高度狭窄が存在した。この報告は、術前診断の重要性と Sano ら⁷⁾の指摘するように還流型によらず PVO の進行は速やかである事を警告していると考えられる。症例 4 にみられた僧帽弁、左室の低形成は屢々遭遇する形態であり、術後 LOS との関係はそれほど問題になっていない⁷⁾²⁵⁾。本症例の LOS の原因として、症例 6 と同様、肺静脈や肺静脈幹狭窄による持続性肺高血圧の可能性もあると考えられたが剖検は許されなかった。

4. 持続性肺高血圧：術直後は持続性肺高血圧や PH crisis が早期死亡に繋がる大きな問題である⁸⁾²⁶⁾。過換気人工呼吸、100%酸素投与、深い鎮静、血管拡張薬投与にて通常対処可能であるが⁸⁾²⁶⁾、樹枝状肺静脈分岐で垂直静脈にびまん性狭窄を認めた III 型の症例 5 は術後、持続性肺高血圧を呈し LOS のため早期死亡した。

慢性期に持続性肺高血圧を認めた症例 7, 8, 9 の 3 例中、症例 7, 9 は肺高血圧は持続したが狭窄は確認できなかった。慢性期持続性肺高血圧の原因については Delisle ら²²⁾は剖検例の検討で著明な肺高血圧症例の 25% は狭窄部が不明で、この様な症例の死亡時期は狭窄部が判明した死亡症例と比較するとやや遅いと報告している。また、慢性期持続性肺高血圧の原因として Haworth ら²⁷⁾は最初に肺外静脈壁が閉塞し肥厚しているような症例では、手術により PVO が解除されてもその発育は難しく、更なる内膜の線維化増殖が

起こると指摘している。肺高血圧が術後の死亡率を左右する大きな因子であり¹³⁾¹⁵⁾、外来にて嚴重に経過観察している。症例 8 は同様に造影上狭窄を認めず持続性肺高血圧を呈したが、放置した左肺静脈還流異常の短絡も影響していると考えられた。

近年では症例 3 や Schafers ら¹⁶⁾の報告の様な吻合部に限局する狭窄は少なく、吻合部とは別の肺静脈に部分的又は広範に狭窄を認める症例⁷⁾¹¹⁾の頻度が多くなっている。技術的に大きな吻合口が作成可能となり、また初回手術生存例が多くなり相対的に吻合部以外の肺静脈狭窄が目立つようになったためとも考えられる¹⁴⁾。坂本ら¹³⁾は、術後に生ずる PVO は術前からの PVO に起因する肺静脈内皮の変化、あるいは術後新たに生じた末梢の PVO によるものを推察している。Van de Wal ら¹⁴⁾は術後 PVO は吻合部と直接関係のないものが多く、TAPVC disease complex と想定されとしている。この TAPVC disease complex を背景にし種々の要因が加わり術後 PVO や慢性期持続性肺高血圧が発生すると考えられるが、再手術成績は不良で、吻合部に限局する狭窄に対しては生存例は 38%、広範な狭窄ではほとんど生存例が無く¹⁴⁾大きな問題である。

限局する狭窄により肺静脈内膜肥厚が加速度的に広さも程度も重症化すると考えれば、狭窄が限局する初期の内にその解除を施行するのが最良と思われる。しかし、現在の治療体系では持続性肺高血圧や術後 PVO の発生予防、再手術では困難な問題であり、術前からの PVO に起因する肺血管の構造的変化の進行に歯止めをかけ、正常化を促すような薬剤などの使用も今後の検討課題であろうと考えられた。

結 論

1. 吻合部狭窄は 1 例で polypropylene 糸を用いた連続結節併用法は妥当と思われた。

2. 心房内 baffle に glutaraldehyde 処理馬心膜を使用し現在のところ問題はないが、今後は処理法の異なる心膜、EPTFE patch の使用が適当と考えている。

3. 吻合部と離れた PVO にて IV 型の 1 例を失った。早期死亡の IIa 型、1 例も同様の PVO が関与したと考えられた。

4. 慢性期肺高血圧 4 例中、2 例の原因は不明であった。今後も外来での厳重な観察が必要と考えている。

文 献

- 1) 横田通夫：総肺異常症の静脈還流手術。最新胸部外科手術、p72-87、日本胸部外科学会卒後教育委員

- 会, 1993
- 2) Tucker BL, Lindesmith GG, Stiles QR, Meyer BW: The superior approach for correction of the supracardiac type of total anomalous pulmonary venous return. *Ann Thorac Surg* 22: 374—377, 1976
- 3) Williams GR, Richardson WR, Campbell GS: Repair of total anomalous pulmonary venous drainage in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 47: 199—204, 1964
- 4) Kirklin JW, Barratt-Boyes BG: Total anomalous pulmonary venous connection. *Cardiac Surgery*. p499—523, Wiley Medical Pub., New York, 1986
- 5) Phillips SJ, Kongtahworn C, Zeff RH, Skinner JR, Chandramouli B, Gay JH: Correction of total anomalous pulmonary venous connection below the diaphragm. *Ann Thorac Surg* 49: 734—739, 1990
- 6) Malm JR: Secundum atrial septal defects and associated anomalous pulmonary venous drainage. In: Cooper P, ed., *The craft of surgery*. (1st ed.) p546—562, Little Brown, Boston, 1964
- 7) Sano S, Brawn WJ, Mee RBB: Total anomalous pulmonary venous drainage. *J Thorac Cardiovasc Surg* 97: 886—892, 1989
- 8) Lupinetti FM, Kulik TJ, Beekman RH III, Crowley DC, Bove EL: Correction of total anomalous pulmonary venous connection in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 106: 880—885, 1994
- 9) 今井康晴, 高梨吉則, 黒澤博身, 中江世明, 澤渡和男: 総肺静脈還流異常症の外科手術. *手術* 37: 509—516, 1983
- 10) Hawkins JA, LuAnn Minich L, Tani LY, Ruttenberg HD, Sturtevant JE, McGough EC: Absorbable polydioxanone suture and results in total anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg* 60: 55—59, 1995
- 11) Cobanoglu A, Menashe VD: Total anomalous pulmonary venous connection in neonate and young infant. Repair in the current era. *Ann Thorac Surg* 55: 43—49, 1993.
- 12) 里見元義, 森 一博: 総肺静脈還流異常症. *小児発達心臓病学*, p215—224, 高尾篤良 編, 中外医学社, 東京, 1989
- 13) 坂本貴彦, 今井康晴, 高梨吉則, 星野修一, 青木満, 浜脇正好, 末次文祥: 心電図変化から見た総肺静脈還流異常症術後遠隔成績の検討. *日小児循環器会誌* 12: 681—686, 1996
- 14) van de Wal HJCM, Hamilton DI, Godman MJ, Harinck E, Lacquet LK, van Oort A: Pulmonary venous obstruction following correction for total anomalous pulmonary venous drainage. A challenge. *Eur J Cardio-thorac Surg* 6: 545—549, 1992
- 15) Raisher BD, Grant JW, Martin TC, Strauss AW, Spray TL: Complete repair of total anomalous pulmonary venous connection in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 104: 443—448, 1992
- 16) Schäfers HJ, Luhmer I, Oelert H: Pulmonary venous obstruction following repair of total anomalous pulmonary venous drainage. *Ann Thorac Surg* 43: 432—434, 1987
- 17) Wilson WR Jr, Ilbawi MN, DeLeon SY, Quinones JA, Arcilla RA, Sulayman RF, Idriss FS: Technical modifications for improved results in total anomalous pulmonary venous drainage. *J Thorac Cardiovasc Surg* 103: 861—871, 1992
- 18) 塩野則次, 高梨吉則, 吉原克則, 松裏裕行, 松尾準雄, 佐藤秀郎: 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—1541, 1989
- 19) 東郷孝男, 井口篤志, 柳沼巖弥, 貞弘光章, 新井悟, 浜田幸男, 佐藤成和, 堀内藤吾: 心房中隔置換実験による各種心房内パッフル材料の検討—晩期収縮性と組織適合性について—. *日胸外会誌* 37: 1937—1944, 1989
- 20) 大越隆文, 野一色康晴, 富澤康子, 小柳 仁: 長期動物実験からみたグルタールアルデヒド処理馬心膜による心臓壁補填の問題点. *日胸外会誌* 37: 1813, 1989
- 21) 渡辺正明, 岩谷文夫, 猪狩次雄, 萩原賢一, 小野隆志, 星野俊一: 肺静脈還流障害により2回の再手術を行ったTAPVC(II b)の1症例. *日胸外会誌* 39: 1067—1071, 1991
- 22) Delisle G, Ando M, Calder AL, Zuberbuhler JR, Rothenmayer S, Alday LE, Mangini O, Van Praagh S, Van Praagh R: Total anomalous pulmonary venous connection. Report of 93 autopsied cases with emphasis on diagnostic and surgical considerations. *Am Heart J* 91: 99—122, 1976
- 23) Jonas RA, Smolinsky A, Mayer JE, Castaneda AR: Obstructed pulmonary venous drainage with total anomalous pulmonary venous connection to coronary sinus. *Am J Cardiol* 59: 431—435, 1987
- 24) DeLeon MM, DeLeon SY, Roughneen PT, Bell TJ, Vitullo DA, Cetta F, Lagamayo L, Fisher EA: Recognition and management of obstructed pulmonary veins drainage to coronary sinus. *Ann Thorac Surg* 63: 741—745, 1997
- 25) Hommon JW Jr, Bender HW Jr, Graham TP Jr, Boucek RJ Jr, Smith CW, Erath HG Jr: Total

anomalous pulmonary venous connection in infancy. Ten years' experience including studies of postoperative ventricular function. *J Thorac Cardiovasc Surg* 80: 544—551, 1980

26) 佐野俊二：総肺静脈還流異常症外科治療の Pit-

fall. *日小児循環器学会誌* 12: 693—694, 1996

27) Haworth SG, Reid L: Structural study of pulmonary circulation and of heart in total anomalous pulmonary venous return in early infancy. *Br Heart J* 39: 80—92, 1977

SURGICAL TREATMENT OF TOTAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS CONNECTION —CLINICAL ASPECTS OF PULMONARY VENOUS OBSTRUCTION—

Katsunori YOSHIHARA, M.D., Tsukasa OZAWA, M.D., Hiroshi SAKURAGAWA, M.D.,
Takeshirou FUJII, M.D., Noritsugu SHIONO, M.D., Yoshinori WATANABE, M.D.,
Nobuya KOYAMA, M.D., Hiroyuki MATSUURA, M.D.*, Tsutomu SAJI, M.D.*
and Yoshinori TAKANASHI, M.D.**

Department of Thoracic Cardio Vascular Surgery and *The First Department of Pediatrics,
Toho University School of Medicine, Tokyo, Japan

**Department of Pediatric Cardio Vascular Surgery, The Heart Institute of Japan,
Tokyo Women's Medical College, Tokyo, Japan

During November 1986 and May 1997, 19 patients with total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC) underwent repair surgery. 20 operations including two reoperations were performed. 8 of 19 patients were classified as Darling type Ia, 5 as type IIa, 4 as type III and 2 patients were type IV. Two patients were operated under emergency circumstances within 24 hours after admission, 7 patients were after a short term stabilization of 4.4 days, and the other 11 patients received surgical treatment after a mean of 8.8 days as scheduled cases. For the anastomosis, the common pulmonary venous chamber or the vertical vein was connected with the left atrium in type Ia and III cases; in type IIa and IV cases the cut-back method was performed. Persistent pulmonary hypertension and post-operative pulmonary venous obstruction (PVO) affected the post-operative clinical course. Persistent pulmonary hypertension caused the death of one patient with type IIa and III each, just after operation. One type IV patient died 50 days after operation. The autopsy revealed post-operative obstructions of the remote parts of the pulmonary veins on the anastomosis site. Two patients (type IIa, III) successfully underwent reoperation due to PVO. Post-operative cardiac catheterization was performed after 12 month in 12 cases. Persistent pulmonary hypertension was found in 4 patients, and a type III patient was reoperated because of stenosis of the anastomosis site. The other three patients had persistent pulmonary hypertension without any demonstrable PVO. Persistent pulmonary hypertension and PVO are combined as TAPVC complex. The difficulty to reoperated patients with persistent pulmonary hypertension caused by PVO is one major problem. So preoperative prevention of PVO by normalization the morphologic changes of the pulmonary veins by using drugs could be a different view point in TAPVC therapy after the initial operation.

(*J Jpn Assn Thorac Surg* 1998; 46: 1126—1132)