

## Editorial Comment

## 左上大静脈左心房（左側心房）還流の外科治療

藤原 慶一

兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科

## The Managements for Left Superior Vena Cava Draining to Left Atrium

Keiichi Fujiwara

Department of Cardiovascular Surgery, Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center, Hyogo, Japan

左上大静脈遺残（Persistent left superior vena cava: PLSVC）は、発生学的には冠静脈洞から右心房に還流するため、それ自体は短絡疾患とはならない<sup>1,2)</sup>。しかし、まれに左上大静脈（LSVC）が左心房（左側心房）に接続する（左上大静脈左房還流）ことがあり、右左短絡の原因となる。臓器錯位、特に無脾症、単心室（この場合は両側上大静脈：bilateral SVC: Bilat. SVC）を除くと、若松らの報告<sup>3)</sup>したような不完全型ないしは完全型心内膜床欠損、単心房（多脾症のことが多い）、心房中隔欠損、心室中隔欠損、ファロー四徴などに伴うことが多く、また肺静脈、下大静脈、肝静脈などの還流異常（体肺静脈還流異常）を合併することもある<sup>4)</sup>。まれに単独例の報告もある<sup>5,6)</sup>。Raghibらは左上大静脈の左房還流と冠静脈洞欠損、後下縁心房中隔欠損の組み合わせをdevelopmental complexと提唱した<sup>7)</sup>。しかし、正常冠静脈洞を有する例もあり、冠静脈洞の位置、大きさが正常であってもLSVCの左房還流は否定できない<sup>8)</sup>。術中に左腕頭静脈（無名静脈）の存在、太さ、走行を常に確認することは常に重要である。まれに、左腕頭静脈を上行大動脈の前方に認めなくても、上行大動脈の背側、右肺動脈の頭側に並行して走行し、右上大静脈に接続（Retroaortic left innominate vein）することがあることも認識しておかなければならない<sup>9)</sup>。LSVCが左心房に還流する場合は左心耳の頭側やや背側、左上肺静脈の頭側に接続している。

若松らは、今回の論文で乳児例におけるLSVCの左心房還流、特にRSVCの細いLSVC優位な、術式の選択に難渋する症例に対し、再建部の成長が期待できる方法を行い良好な結果を報告した<sup>3)</sup>。本稿では、静脈系異常の発生や頻度は成書に委ね、LSVC左房還流の外科治療について述べる。

単純結紮か、右心房への血流転換（redirection）を行う<sup>10,11)</sup>。血流転換の一つに左肺動脈への吻合<sup>12-14)</sup>もあるが、拍動性の肺動脈に静脈を吻合することの問題が指摘されている<sup>15)</sup>。

以下、1) 単純結紮、2) 心房内血流転換、3) 心外血流転換再建について述べる。

## 1) 単純結紮

左腕頭静脈（60～75%は欠損か低形成）の存在か、右上大静脈との間に交通（側副血管）が存在していることが条件となる。半奇静脈は側副血管として重要であるため、LSVCの結紮は左心房接続部の頭側直上で行う。本論文ではLSVC閉塞試験を半奇静脈の頭側で行っているが、閉塞試験も左心房接続部の直前で行うのが正しい。結紮後の左上半身の静脈圧の上昇は一時的で、数日ないしは1か月程度の経過で軽減する。De Levalらは結紮の基準は閉塞試験で30 mmHg以下であり、それ以上は結紮適応外（禁忌）と述べている<sup>4)</sup>。大沢らは、右上大静脈（RSVC）の太さに着目し、左上大静脈の2/3以上の太さであれば腕頭動脈（無名静脈）による左右の交通が存在しなくても、3日以内に正常値に近づくため結紮は可能であると述べている<sup>16)</sup>。結紮後に静脈圧が高い症例では、

doi: 10.9794/jspccs.34.212

注記：本稿は、次の論文のEditorial Commentである。

若松大樹, ほか：心房壁フラップを用いて左心房直接還流型の左上大静脈再建を行った不完全型房室中隔欠損症の一例。日小児循環器会誌 2018; 34: 207–211

左上大静脈の環流障害による左上半身の浮腫，左肩甲部の表在静脈の怒張，脳室の拡大，一過性の傾眠傾向などが報告されている<sup>17,18)</sup>。最近では，単独例で適応があれば小児でもカテーテルによる塞栓術も行われている<sup>5)</sup>。

## 2) 心房内血流転換法

Rastelli が unroofed CS の症例で左右肺静脈の中央部の左心房壁を利用して心房内に右心房に導くトンネルを作成したのが初めである<sup>19)</sup>。Quaegebeur らは左房壁や自己心膜を使用して CS の壁を作成 (roofing) して LSVC の血液を右心房に導く方法を報告した<sup>20)</sup>。単心房では心房中隔を作成時に LSVC を右心房に還流するように心房中隔パッチを縫合する方法もあるが，肺静脈還流異常の合併例ではより縫合線が複雑になる<sup>21)</sup>。肺静脈狭窄を防ぐ方法としては，自己心膜などの自己組織や人工血管を半分に切って樋状として肺静脈接続部の後方頭側にルートを作成する方法がよく用いられる<sup>22,23)</sup>。心房内血流転換術の合併症として，不整脈<sup>4,22)</sup>，縫合不全<sup>24,25)</sup> や LSVC の流入障害<sup>14,25)</sup> などが報告され，左心房の小さな乳児例などでは難しいことが多い。

## 3) 心外ルートでの再建法

半奇静脈を離断し，LSVC を頭側まで剥離をすると RSVC までの距離は十分に確保できる。吻合部位は上行大動脈の背側を通して右 RSVC に吻合する方法<sup>13)</sup>，いわゆる上行大動脈の背側を走行する無名静脈 (retroaortic left innominate vein) と同じルートをとるか，または Ugaki らの報告のように大動脈弓の前方 (本来の無名静脈の走行部位) で右上大静脈に吻合する方法<sup>26)</sup> がある。いずれも奇静脈と半奇静脈の離断を含む左上大静脈の剥離と可動性の確保は重要である。その他に，右心耳を可動させて RSVC と上行大動脈の間で右心耳と吻合する方法 (Warden 変法)<sup>27)</sup> もある。RSVC が細い場合は，若松らの報告した肺動脈と上行大動脈の前方で右心耳と吻合する方法<sup>21,28)</sup> がある。肺動脈と上行大動脈の前方を通すため右心耳が大きくないと直接吻合は難しく，左心房壁<sup>28)</sup> や左心耳を en bloc で切除してロールとして介在させるか，自己心膜，右心房壁<sup>29)</sup>，左心耳壁<sup>20,28,29)</sup> を利用して吻合する。本報告における右心耳と右心房壁，前壁に自己心膜を利用する方法は，すでに Ereik らが半奇静脈接合を伴った 1 例を含む 3 か月から 4 歳までの 4 例に行い，遠隔期も開存は良好であったと述べている<sup>30)</sup>。この再建ルートは，心内膜床欠損合併例では房室弁に対する再介入時の処置に問題となるかもしれない。Shumacker らは，LSVC-右心房吻合を行ったファロー四徴例で比較的早期に右室流出路拡大のために閉塞したと報告している<sup>28)</sup>。

いずれの方法を選択するにしても，遠隔期までの開存を期待するかどうかは議論のあるところであり，徐々に閉塞してもその間に側副血管の発達を期待すればよいのかもしれない。本術式も長期成績の報告を期待したい。

## 引用文献

- 1) Winter FS: Persistent left superior vena cava: Survey of world literature and report of thirty additional cases. *Angiology* 1954; **5**: 90-132
- 2) Campbell M, Deuchar DC: The left-sided superior vena cava. *Br Heart J* 1954; **16**: 423-439
- 3) 若松大樹, 佐戸川弘之, 黒澤博之, ほか: 心房壁フラップを用いて左心房直接還流型の左上大静脈再建を行った不完全型房室中隔欠損症の一例. *日小児循環器会誌* 2018; **34**: 207-211
- 4) de Leval MR, Ritter DG, McGoon DC, et al: Anomalous systemic venous connection surgical considerations. *Mayo Clin Proc* 1975; **50**: 599-610
- 5) Davis WH, Jordaan FR, Snyman HW: Persistent left vena cava draining into the left atrium as an isolated anomaly. *Am Heart J* 1959; **57**: 616-622
- 6) Tampere L, Paron S, Seguela PE: Percutaneous closure of a left superior vena cava draining directly into the left atrium in a child. *Arch Cardiovasc Dis* 2012; **105**: 53-55
- 7) Raghieb G, Ruttenberg HD, Anderson RC, et al: Termination of left superior vena cava in left atrium, atrial septal defect, and absence of coronary sinus: A developmental complex. *Circulation* 1965; **31**: 906-918
- 8) Wiles HB: Two cases of left superior vena cava draining directly to a left atrium with a normal coronary sinus. *Br Heart J* 1991; **65**: 158-160
- 9) Gerlis LM, Ho SY: Anomalous subaortic position of the brachiocephalic (innominate) vein: A review of published report of three new cases. *Br Heart J* 1989; **61**: 540-545
- 10) Gandy K, Hanley F: Management of systemic venous anomalies in the pediatric cardiovascular surgical patient. *Semin Thorac Cardiovasc Surg. Pediatr Card Surg Ann* 2006; **9**: 63-74
- 11) Vargas FJ: Reconstruction methods for anomalous systemic venous return: Surgical management of persistent left superior vena cava. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2008; **11**: 31-38

- 12) Foster ED, Baeza OR, Farina ME, et al: Atrial septal defect associated with drainage of left superior vena cava to left atrium and absence of the coronary sinus. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1978; **76**: 718-720
- 13) Reddy VM, McElhinney DB, Hanley FL: Correction of left superior vena cava draining to the left atrium using extracardiac techniques. *Ann Thorac Surg* 1997; **63**: 1800-1802
- 14) Takach TJ, Cortelli M, Lonquist JL, et al: Correction of anomalous systemic venous drainage. Transposition of left SVC to left PA. *Ann Thorac Surg* 1997; **63**: 228-230
- 15) Teske DW, Davis JT, Allen HD: Cavopulmonary anastomotic aneurysm: A complication in pulsatile pulmonary arteries. *Ann Thorac Surg* 1994; **57**: 1661-1663, discussion, 1663-1664
- 16) 大沢幹夫, 小助川克次, 白田多佳夫, ほか: 左上大静脈遺残症とその血流処置—体外循環中の単純結紮と左房還流症における単純結紮術の安全性に関する再検討—. *日胸外学誌* 1976; **24**: 1143-1156
- 17) Zimand S, Benjamin P, Frand M, et al: Left superior vena cava to the left atrium. Do we have to change the traditional approach? *Ann Thorac Surg* 1999; **68**: 1869-1871, discussion, 1871-1872
- 18) 山田 学, 藤井尚文, 宮沢総介, ほか: 左房へ還流する左上大静脈遺残症の血流処置 単純結紮術に関する考察. *日胸外会誌* 1979; **27**: 104-108
- 19) Rastelli GC, Ongley PA, Kirklin JW: Surgical correction of common atrium with anomalously connected persistent left superior vena cava. Report of case. *Mayo Clin Proc* 1965; **40**: 528-532
- 20) Quaegebeur J, Kirklin JW, Pacifico AD, et al: Surgical experience with unroofed coronary sinus. *Ann Thorac Surg* 1979; **27**: 418-425
- 21) Quarti A, Di Eusanio M, Pierri MD, et al: Left superior vena cava draining into the left atrium, associated with partial anomalous pulmonary venous connection: Surgical correction. *J Card Surg* 2005; **20**: 353-355
- 22) Sand ME, McGrath LB, Pacifico AD, et al: Repair of left superior vena cave entering the left atrium. *Ann Thorac Surg* 1986; **42**: 560-564
- 23) Komai H, Naito Y, Fujiwara K: Operative technique for persistent left superior vena cava draining into the left atrium. *Ann Thorac Surg* 1996; **62**: 1188-1190
- 24) Sherafat M, Friedman S, Waldhausen JA: Persistent left superior vena cava draining into the left atrium with absent right superior vena cava. *Ann Thorac Surg* 1971; **11**: 160-164
- 25) Kabbani SS, Feldman M, Angelini P, et al: Single (left) superior vena cava draining into the left atrium. Surgical repair. *Ann Thorac Surg* 1973; **16**: 518-525
- 26) Ugaki S, Kasahara S, Fujii Y, et al: Anatomical repair of a persist left superior vena cava into the left atrium. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2010; **11**: 199-201
- 27) Muthialu N, Fajardo D, Sullivan ID, et al: Repair of persistent left vena cava to unroofed coronary sinus defect by retro-aortic implantation(modified Warden type procedure). *J Card Surg* 2016; **31**: 103-105
- 28) Shumacker HB Jr., King H, Waldhausen JA: The persistent left superior vena cava. Surgical implications, with special reference to caval drainage into the left atrium. *Ann Surg* 1967; **165**: 797-805
- 29) Boutayeb A, Marmade L, Bensouda A, et al: Surgical management of the left superior vena cava draining into the left atrium: A novel off-pump technique using the left atrial appendage. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2012; **15**: 808-809
- 30) Ereğ E, Aydin S, Suzan D: Right atrial flap repair for left superior vena cava draining into left atrium. *Thorac Cardiovasc Surg* 2016; **64**: 59-61