

症例報告

二期的に根治した右肺動脈上行大動脈起始症の2例

松田 健作¹⁾, 帯刀 英樹¹⁾, 長友 雄作²⁾, 平田 悠一郎²⁾, 永田 弾²⁾,
 檜山 和弘¹⁾, 大賀 正一²⁾, 塩瀬 明¹⁾

¹⁾九州大学病院心臓血管外科

²⁾九州大学病院小児科

Two Cases of Staged Repair of Anomalous Origin of Right Pulmonary Artery from the Ascending Aorta

Kensaku Matsuda¹⁾, Hideki Tatewaki¹⁾, Yusaku Nagatomo²⁾, Yuichiro Hirata²⁾, Hazumu Nagata²⁾,
 Kazuhiro Hinokiyama¹⁾, Shouichi Ohga²⁾, and Akira Shiose¹⁾

¹⁾Department of Cardiovascular Surgery, Kyushu University Hospital, Fukuoka, Japan

²⁾Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital, Fukuoka, Japan

Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta (AORPA) is a rare congenital cardiac malformation. Clinical manifestations usually appear in infants or, more rarely, in newborns and include respiratory distress or congestive heart failure due to increased pulmonary resistance. Primary total correction of AORPA reportedly can result in excellent survival with a low incidence of reintervention. We report here two cases of staged repair of AORPA. Case 1 involved a 25-day-old girl who had a complicating respiratory syncytial (RS) virus infection. RS virus infection in children with congenital heart disease is associated with high mortality and morbidity, and cardiac surgery performed with cardiopulmonary bypass during symptomatic RS virus infection is associated with a high risk of postoperative complications, especially postoperative pulmonary hypertension. Therefore, we decided that the initial palliation should consist of right pulmonary artery banding, and total correction was achieved 2 months later. Case 2 involved an almost 2-month-old girl who initially underwent right pulmonary artery banding due to severe pulmonary hypertension, and total correction was achieved 13 days later. Both patients were discharged in good condition without any clinical symptoms. Thus, right pulmonary artery banding appears to be a good surgical option for patients with AORPA and complicated condition.

Keywords: respiratory syncytial virus infection, anomalous origin of right pulmonary artery from the ascending aorta, right pulmonary artery banding

右肺動脈上行大動脈起始症 (anomalous origin of the right pulmonary artery from ascending aorta: AORPA) は生後すぐより心不全, 呼吸不全を呈し, 診断後早期に根治術を行うことが一般的である。今回我々は二期的に根治術を施行した2例を経験した。症例1は日齢25の女児で, RSウイルス肺炎, 呼吸不全と診断され前医より紹介された。入院時の心臓超音波検査, 造影CT検査でAORPAと診断した。RSウイルス感染症であり人工心肺の使用は危険性が高いため, 日齢36に右肺動脈絞扼術を行った。RSウイルス肺炎の改善を待ち生後3か月時に根治術を施行した。術後経過は良好であり, 術後58日目に退院となった。症例2は1か月の女児で, 1か月検診で心雑音を指摘され, 精査でAORPAと診断された。術前の心臓カテーテル検査にて肺血管抵抗 $>10\text{ units}\cdot\text{m}^2$ と高度肺高血圧 (pulmonary hypertension: PH) を認めており, まず右肺動脈絞扼術を行い, その13日後に根治術を施行した。術

2017年10月10日受付, 2018年1月12日受理

著者連絡先: 〒812-8582 福岡県福岡市東区馬出3-1-1 九州大学病院心臓血管外科 帯刀英樹

doi: 10.9794/jspccs.34.46

後経過は良好であり、術後 25 日目に退院となった。一次的根治がハイリスクな症例には、二次的手術も治療選択として有用なオプションであった。

はじめに

AORPA は稀な疾患であり、その有病率は先天性心疾患の 0.1% 以下と低い¹⁾。右肺動脈は上行大動脈から直接起始し、左肺動脈は右室からの血流を全て受けるため肺高血圧 (pulmonary hypertension: PH) の進展により生後まもなくより重篤な心不全、呼吸不全を呈することが多い。したがって診断後はできる限り早期の根治術が望まれる。また、RS ウイルス感染合併時の人工心肺の使用は周術期の合併症、特に術後の PH の危険因子となる²⁾。二次的に根治術を施行した AORPA の報告は稀であり、今回我々の 2 症例の経験を報告する。

症例 1

症例：日齢 25，女児。

現病歴：胎児診断なし。在胎 39 週 0 日，3,536g で仮死なく出生した。日齢 23，感冒症状で近医を受診した際，RS ウイルス肺炎，呼吸不全と診断され前医に紹介。前医で入院加療が行われたが，呼吸不全の改善を認めず人工呼吸管理を開始された。精査加療目的に日齢 25 に当院へ転院搬送となった。

入院時現症：身長 53cm，体重 4.3kg，血圧 82/47mmHg，脈拍 115 回/分，動脈血液ガス分析 PaO₂ 62.4mmHg，PaCO₂ 36.8mmHg (人工呼吸器設定 FiO₂ 1.0, PIP/PEEP 30/10mmHg)，呼吸数 44 回/分。陥没呼吸あり。胸骨左縁第 2 肋間に LevineIII/VI の収縮期雑音を聴取。四肢は軽度の冷感があり，浮腫状であった。

胸部 X 線写真：心胸郭比 65%，右上肺野，左上中肺野の透過性が低下していた。肺血管陰影の増強は認めなかった。

心電図：洞調律，脈拍 167 回/分，右軸偏位，右室肥大の所見を認めた。

造影 CT 検査：右肺動脈が上行大動脈から直接起始していた (Fig. 1)。

心臓超音波検査：著明な右心系の拡大と右室負荷の所見を認めた (Fig. 2A)。三尖弁逆流 (tricuspid regurgitation: TR) は中等度，圧較差は 68mmHg で心室中隔の左室側への偏位を認めた。上行大動脈から分岐する 1 本の血管を認めた。5.7mm の心房中隔欠損を認め左右優位の両方向性のシャント血流であった。

入院後経過：以上の所見より AORPA とそれに伴う PH，心不全と診断した。RS ウイルス感染があり人工心肺の使用は危険性が高いと判断し，まずは日齢 36 に右肺動脈絞扼術を施行した。

手術 (右肺動脈絞扼術) 所見：胸骨正中切開アプローチで行った。上行大動脈，肺動脈を露出し右肺動脈は上行大動脈の右側より起始していることを確認した。絞扼には 4mm ePTFE graft を 2mm 幅にしたもの使用し，絞扼周径は 14.5mm とした。術中の心表面超音波検査では絞扼部位の最大血流速度は 4.2m/s であった。FiO₂ 1.0，一酸化窒素 (nitric oxide: NO) 10ppm 投与下で体血圧は約 20mmHg 上昇した。

右肺動脈絞扼術後経過：術後は残存する PH に対して，NO 吸入の継続とシルディナフィルの内服を開始した。NO 漸減中に PH の増悪を認め，シルディナフィルはタダラフィルへ変更し，マシテンタンの内服も開始した。術後 24 日目に人工呼吸器を離脱，術後 32 日目に NO 中止とした。術後の心臓カテーテル検査では右肺動脈圧は正常，左肺動脈圧は 62/25 (43) mmHg であり，肺血管抵抗は 10.7units·m² と高値であった。しかしながら，酸素負荷には十分な反応がみられ根治術が可能な状態であった。心臓超音波検査においても右心系拡大は改善しており (Fig. 2B)，TR は trivial，圧較差 42mmHg まで改善を認めた。術後 39 日目に人工呼吸器を離脱したが，その後細菌性肺炎を契機とした PH，心不全の増悪を認めたため術後 45 日目に再度人工呼吸器管理となった。抗生剤投与

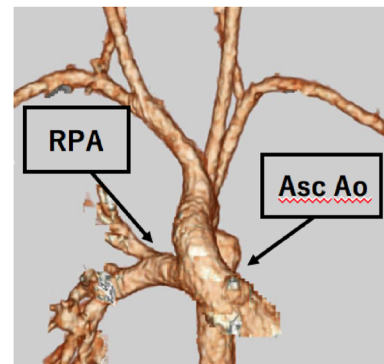


Fig. 1 Preoperative enhanced computed tomography with 3D reconstruction in case 1

The right branch pulmonary artery originated from posterolateral wall of the ascending aorta.

Asc Ao; ascending aorta, RPA; right pulmonary artery

により PH, 心不全は改善し, 右肺動脈絞扼術より 72 日後 (日齢 107) に AORPA 根治術を施行した。

手術 (AORPA 根治術) 所見: 右腕頭動脈送血 (3.5 mm ePTFE graft 使用), 上下大静脈脱血で人工心肺を確立し, 心停止下に大動脈を離断した。この際右肺動脈分岐レベルの大動脈の前壁を舌状に切り出しフラップ状にした。離断した大動脈は端々吻合した。右肺動脈は debanding のみで十分な拡大を得られた。心房中隔は直接閉鎖した。大動脈遮断解除し, 心拍動下に主肺動脈の前壁を舌状に切り出しフラップ状にした。大動脈前壁のフラップを右肺動脈の前壁に, 主肺動脈前壁のフラップを右肺動脈の後壁とし上行大動脈の前面で右肺動脈を再建した (Fig. 3)。自己組織のみの使用で手術を終えた。

AORPA 根治術後経過: 術後 8 日目に NO は漸減中止とし, 同日人工呼吸器を離脱した。その後呼吸状態は安定して経過し酸素投与は漸減, 中止とした。術後の

経胸壁心臓超音波検査では TR は trivial で右心負荷所見は改善を認めた。造影 CT では右肺動脈に有意狭窄所見は認めなかった。心臓カテーテル検査では肺動脈の形態には問題なく, 有意な圧較差も認めなかった。肺動脈圧は 35/15(21)mmHg と改善していたが, 肺血管抵抗は 3.43 units·m², 肺/体血圧比 (Pp/Ps) は 0.34 と高値であったため肺血管拡張薬はタダラフィルとマシテンタンの 2 剤の内服を継続し, 術後 58 日目に自宅退院となった。術後約 1 年経過した現在, 元気に外来通院中である。

症例 2

症例: 1 か月, 女児。

現病歴: 胎児診断なし。在胎 39 週 6 日, 3,104g で仮死なく出生した。3 生日より心雑音を指摘されており, その後体重増加不良も認めたため近医受診。精査

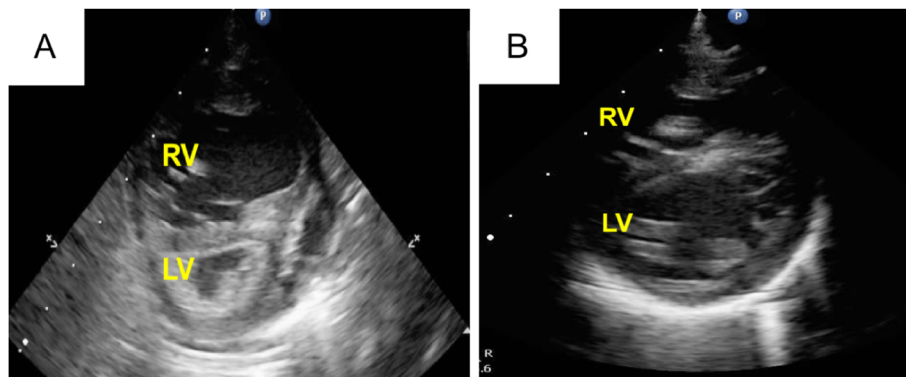


Fig. 2 Preoperative (A) and postoperative (B) echocardiography in case 1

(A) Right ventricle were remarkably dilated, with a flattened interventricular septum. (B) A deformity of the interventricular septum was improved. RV; right ventricle, LV; left ventricle

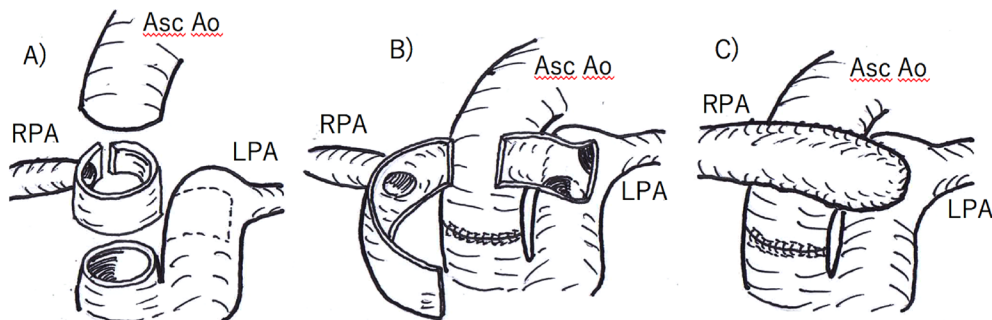


Fig. 3 Operative schema of case 1

(A) Ascending aorta was transected to create the aortic flap, just above and beneath the origin of right pulmonary artery. (B) Aorta was reconstructed by end-to-end direct anastomosis. A posterior pulmonary arterial flap was directly anastomosed to an anterior aortic flap without the use of any augmentation material anterior to the ascending aorta. (C) Newly created communication between the anomalous right pulmonary artery and the main pulmonary artery. LPA; left pulmonary artery, MPA; main pulmonary artery, Asc Ao; ascending aorta, RPA; right pulmonary artery

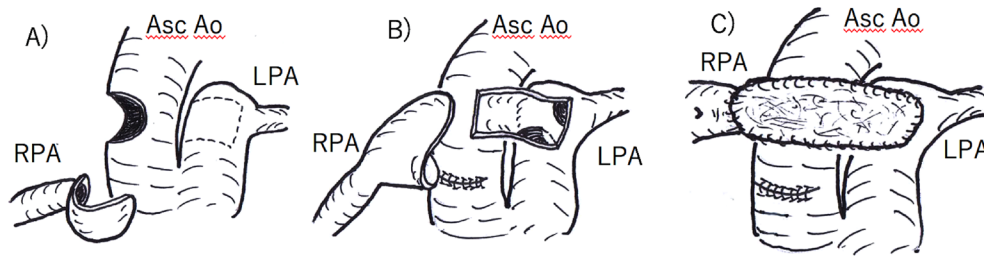


Fig. 4 Operative schema of case 2

(A) Right pulmonary artery was dissected from the ascending aorta to create the aortic flap. (B) Ascending aorta was direct sutured. A posterior pulmonary arterial flap was directly anastomosed to an anterior aortic flap anterior to the ascending aorta. (C) Right pulmonary artery augmentation with autologous pericardial patch. LPA; left pulmonary artery, MPA; main pulmonary artery, Asc Ao; ascending aorta, RPA; right pulmonary artery

にてAORPAと診断され、加療目的に当院へ紹介となった。

入院時現症：身長51.4cm、体重3.65kg、血圧86/40mmHg、脈拍160回/分、経皮的動脈血酸素飽和濃度90% (room air)、呼吸数40回/分、軽度の陥没呼吸を認めた。胸骨左縁第2肋間にLevineII/VIの収縮期雑音を聴取した。四肢は軽度の冷感を認めた。

胸部X線写真：心胸郭比66%、右肺血管陰影の増強を認めた。

心電図：洞調律、脈拍133回/分、正常軸、両室肥大の所見を認めた。

心臓超音波検査：著明な右心系の拡大と右室負荷の所見を認めた。TRは高度、圧較差は97mmHgで心室中隔は左室側へ偏位しておりPHの所見を認めた。上行大動脈の後方から起始する右肺動脈を認めた。右室流出路からは左肺動脈のみが起始していた。3.7mmの心房中隔欠損孔を認め右左優位の両方向性のシャント血流であった。

心臓カテーテル検査：右肺動脈は上行大動脈より直接起始していた。肺動脈圧は76/27(52)mmHg、肺血管抵抗は10.8 units·m²、Pp/Psは0.90と著明なPHを認めた。

造影CT検査：右肺動脈が上行大動脈から直接起始していた。

入院後経過：以上よりAORPAとそれに伴うPH、心不全と診断した。術前の心臓カテーテル検査では、肺血管抵抗は酸素負荷を行っても反応は乏しかったため、一次的根治術は危険性が高いと考え、入院7日目にまず右肺動脈絞扼術を施行した。

手術(右肺動脈絞扼術)所見：胸骨正中切開アプローチで行い、上行大動脈、肺動脈を露出し右肺動脈は上行大動脈の右側より起始していることを確認した。絞扼には3.5mm ePTFE graftを1.5mm幅にしたものを使用した。絞扼周径は15mmとした。術中の心表面

超音波検査では絞扼部位の最大血流速度は3.6m/sであった。FiO₂ 1.0, NO 10ppm投与下で体血圧の上昇を認め、術中の経食道心臓超音波検査でTRの減少、右心系サイズの縮小を認めた。

右肺動脈絞扼術後経過：術後は残存するPHに対して、NO吸入の継続とシルディナフィルの内服を開始した。右肺動脈絞扼術後の心臓超音波検査では、右室の収縮は改善を認め、TRは軽度、ASDのシャント血流は左右優位となっておりPHの改善を認めた。術後2日目に人工呼吸器を離脱したが無気肺形成によりPHの増悪を認め、術後4日目に再挿管となった。再挿管後、シルディナフィルに加えマシテンタンの内服も開始し、無気肺の改善とともにPHは改善傾向となった。心臓超音波検査でTRはtrivial、圧較差は24mmHgとPHの改善、血液検査で炎症所見の改善を確認し、右肺動脈絞扼術後13日目にAORPA根治術を施行した。

手術(AORPA根治術)所見：右腕頭動脈送血(3.5mm ePTFE graft使用)、上下大静脈脱血で人工心肺を確立した。大動脈遮断後、大動脈は離断せずに右肺動脈分岐レベルの上方を切開し、大動脈の前壁を舌状に切開しフラップ状にした。大動脈切離面は直接閉鎖した。右肺動脈はdebandingのみで十分な拡大を得られた。心房中隔は直接閉鎖した。大動脈遮断解除し、心拍動下に主肺動脈の前壁を舌状に切り出しフラップ状にした。大動脈前壁のフラップを右肺動脈の前壁に、主肺動脈前壁のフラップを右肺動脈の後壁とし右肺動脈を上行大動脈の全面で再建した(Fig. 4)。右肺動脈再建後、右室/大動脈圧比は0.8と高値であり、右肺動脈と右室で圧較差20mmHg認めたため自己心膜パッチを用いて右肺動脈を拡大した。右肺動脈パッチ拡大後は右室/大動脈圧比は0.55となった。

AORPA根治術後経過：術後は腹膜透析を併用し管理を行った。腹膜透析は術後2日目に中止し、術後3



Fig. 5 Postoperative angiography in case 2

No stenosis in the reconstructed right pulmonary artery and no significant pressure gradient was noted from right ventricle to both branch pulmonary arteries.

Table 1 Postoperative cardiac catheter data in case 2

	Pressure (mmHg)	Rpl (units·m ²)	Pp/Ps
LPA (s/d/m)	20/7 (10)	2.80	0.17
RPA (s/d/m)	19/4 (10)		

日目に人工呼吸器を離脱した。シルディナフィル、マシテンタンを再開し、NOは漸減していき術後10日目にNOは中止した。その後は安定して経過し酸素投与は漸減中止とした。術後の心エコーではTRはtrivial、心臓カテーテル検査では肺動脈の形態には問題なく (Fig. 5)、有意な圧較差も認めなかった。肺動脈圧は20/7(10)mmHgと正常化し、肺血管抵抗は2.8 units·m²、Pp/Psは0.17とPHは改善を認めた (Table 1)。肺血管拡張薬はシルディナフィルとマシテンタンの2剤を継続し、術後25日目に自宅退院となった。術後5か月経過した現在、元気に外来に通院中である。

考 察

AORPAは、1868年Fraentzelの報告に始まる稀な疾患である³⁾。病型として右肺動脈分岐部の位置により、proximal type及びdistal typeに分類され、発生学的に違いがあり、約85%で右肺動脈が上行大動脈近位部より起始するproximal typeである⁴⁾。一方、右肺動脈が大動脈弓部あるいは右腕頭動脈分岐部下方より起始するdistal typeでは、動脈管組織が右肺動脈分岐部に認められ、生後動脈管がとる転帰と同様に

右肺動脈起始部に狭窄を生じることが多い⁵⁾。他心奇形の合併があることが多く、動脈管開存が最も多い。他に大動脈肺動脈窓や大動脈縮窄、大動脈弓離断、Fallot四徴、房室中隔欠損、心室中隔欠損、心房中隔欠損などの合併が報告されており、約15%の症例で他心奇形のない孤立性である⁶⁾。自然経過としては生後すぐより心不全、呼吸不全を呈し、急速に肺血管閉塞性病変が進行する予後不良な疾患である⁷⁾。一方、早期に根治術を施行した場合の生存率は高く、20年生存率で94%との報告³⁾もあり、診断後早期に根治術を行うことが一般的である。

最初の根治術の報告は1961年Armerら⁸⁾のDacron graftを用いて右肺動脈と主肺動脈をinterposeしたもので、1967年にはKirkpatrickら⁹⁾により初めて、自己組織のみによる根治術が報告された。Kirkpatrickらによるdirect implantaionでは右肺動脈と主肺動脈の吻合部に張力がかかりやすく、狭窄や捻れの原因になると考え、1996年にVan SonとHanley⁷⁾は右肺動脈分岐部レベルの上行大動脈前壁と主肺動脈前壁をフラップ状にして直接吻合する術式を報告した。さらに2002年に、Priftiら¹⁰⁾はdouble flap techniqueを報告しており、以後様々な術式が報告されている¹¹⁾。今回右肺動脈の再建に関しては、2症例とも上行大動脈前壁と主肺動脈前壁をフラップ状にして直接吻合する術式を行っている。自己組織のみで再建する方法としてはflap techniqueは有用な方法であると考えられた。上行大動脈の再建に関しては、症例1では大動脈を離断し端々吻合、症例2では大動脈は右肺動脈をflap状に切除し、直接閉鎖により再建している。いずれの方法においても、大動脈再建後は、大動脈の後方は狭くなるため大動脈後方で右肺動脈を再建すると圧迫され術後右肺動脈狭窄を来す可能性が高いと考え大動脈前方を通す方法を選択した。しかしながらJatene手術におけるLecompt法と異なり、大血管関係が前後方向ではなく、左右方向にあるため、右肺動脈再建時には大動脈を乗り越える形となり、その後末梢側で上大静脈後方を通過するため、大動脈に後方から圧迫される可能性がある。そのため、症例2では右肺動脈前面を自己心膜パッチで拡大を行った。

片側肺動脈バンディングの報告は少なく、適正なバンディングに関しては明確な指針はないのが現状である。しかしながら、我々は現在までの経験から新生児期、乳児期早期の右肺動脈バンディングに関してはバンディング周径14~15mmを目安に、術中心表面エコーにてバンディング部の流速3.5~4m/sを目標に調

整を行っている。

本症例のような AORPA の二次的根治術の報告は非常に少ない。症例 1 では、RS ウイルス感染症のため二次的根治術を施行した。RS ウイルス感染期に人工心肺を使用した開心術を行うことは、周術期の肺高血圧を増悪させる²⁾ため、右肺動脈絞扼術を経て AORPA 根治術を施行した。症例 2 では術前の心臓カテーテル検査で肺血管抵抗 $10 \text{ units} \cdot \text{m}^2$ 以上と高度の PH であり、また酸素負荷への反応が乏しいため、二次的根治術を目指す方針とした。本症例と同様に二次的根治術を施行した報告¹²⁾では、PH による著明な右心機能低下のために二次的根治術を施行しているが、どの程度の PH、心不全で二次的根治術を行うべきかについて、その適応条件は確立されていないのが現状である。AORPA は新生児期に根治手術を施行することが一般的だが、本症例のように新生児期を過ぎてからの紹介症例では、術前に心臓カテーテル検査で酸素負荷を行い、肺血管抵抗の改善の程度を評価することが重要と思われる。

AORPA では、右肺動脈は大動脈より起始するため高肺血流、PH となっている。一方、左肺動脈も供給部位は異なるが、右室からの血流を全て受けるため高肺血流、PH となる。姑息術として右肺動脈絞扼術を行うことの利点は、1) 人工心肺を使用しないこと、2) 術後は酸素投与や NO、肺血管拡張薬を使用し左肺の PH の治療が可能となることが挙げられる。今回 2 症例とも右肺動脈絞扼術術後、酸素投与、肺血管拡張薬を使用し、TR は著明に改善し心室機能も改善している。しかし右肺動脈絞扼術後も左肺は高肺血流で不安定な状態であり、肺炎や無気肺などの合併により、容易に PH の増悪が起こりうる。実際に症例 1 では人工呼吸器離脱後、細菌性肺炎の合併を契機に PH の増悪を認め、再挿管となった。症例 2 では人工呼吸器離脱後に左無気肺を合併し、PH の増悪を認め再挿管となっている。このように、右肺動脈絞扼術後は長期の管理は困難であり、全身状態が安定次第、速やかに根治術を行う治療戦略が望ましいと考える。

結 語

2 例の AORPA に対して、右肺動脈絞扼術を行い二次的に根治術を施行し、良好な経過を示した。

AORPA は生後早期に心不全、呼吸不全を呈するため診断後速やかに一次的根治術を行うことが一般的である。しかし、本症例のように一次的根治術がハイリスクな症例には rapid two stage repair が有効な治療オプションである。

利益相反

本論文について開示すべき利益相反 (COI) はない。

引用文献

- 1) Kutsche LM, Van Mierop LH: Anomalous origin of a pulmonary artery from the ascending aorta: Associated anomalies and pathogenesis. *Am J Cardiol* 1988; **61**: 850-885
- 2) Khongphatthanayothin A, Wong PC, Samara Y, et al: Impact of respiratory syncytial virus infection on surgery for congenital heart disease: Postoperative course and outcome. *Crit Care Med* 1999; **27**: 1974-1981
- 3) Nathan M, Rimmer D, Piercey G, et al: Early repair of hemitruncus: Excellent early and late outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007; **133**: 1329-1335
- 4) Kutsche LM, Van Mierop LHS: Anomalous origin of a pulmonary artery from the ascending aorta: Associated anomalies and pathogenesis. *Am J Cardiol* 1988; **61**: 850-856
- 5) Nakamura Y, Yasui H, Kado H, et al: Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta. *Ann Thorac Surg* 1991; **52**: 1285-1291
- 6) Fontana GP, Spach MS, Effman EL, et al: Origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta. *Ann Surg* 1987; **206**: 102-113
- 7) Van Son J, Hanley FL: Use of autogenous aortic and main pulmonary artery flaps for repair of anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; **111**: 675-676
- 8) Armer RM, Schumacker HB, Klatt EC: Origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta: Report of a surgically corrected case. *Circulation* 1961; **24**: 662-668
- 9) Kirkpatrick SE, Girod DA, King H: Aortic origin of the right pulmonary artery: Surgical repair without a graft. *Circulation* 1967; **36**: 777-782
- 10) Prifti E, Fratib G, Cruceana A, et al: A modified technique for repair of the anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; **22**: 148-150
- 11) McMurtry K, Srivastava S, Nguyen KH: Description of a new technique for reimplanting the anomalous right pulmonary artery. *Ann Thorac Surg* 2003; **76**: 628-630
- 12) Kido T, Hoashi T, Kagisaki K, et al: Staged repair if hemitruncus without prosthetic material. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2015; **25**: 55-57