

Glenn 手術後, 腕頭静脈から肺静脈への右左短絡を認めた単心室, 肺動脈狭窄の1例

Univentricular heart and pulmonary stenosis with a right-to-left shunt between the innominate and pulmonary veins after Glenn operation: A case report

吉林 宗夫
新垣 義夫
山田 修
越後 茂之
神谷 哲郎

Muneo YOSHIBAYASHI
Yoshio ARAKAKI
Osamu YAMADA
Shigeyuki ECHIGO
Tetsuro KAMIYA

Summary

A 12-year-old girl with a univentricular heart and pulmonary stenosis, who had undergone Glenn operation at two years of age and Fontan operation at 11 years of age, had a right-to-left shunt via collaterals between the innominate and pulmonary veins. This right-to-left shunt was detected by two-dimensional contrast echocardiography. The contrast material was injected into the left antecubital vein appeared in the left atrium, and this was confirmed by innominate venography. The contrast material injected into the left innominate vein passed via the collaterals into the pulmonary veins bilaterally. No such cases have so far been reported. In our experience, in four of six cases after Glenn operation, including the present case, the abnormal collateral circulation from the superior vena cava to the atrium was detected by two-dimensional contrast echocardiography.

This case is interesting embryologically and suggests that the connection between the pulmonary and systemic veins which is present in early fetal life, and subsequently disappears, was present after birth.

Key words

Glenn operation Fontan operation Pulmonary vein Contrast two-dimensional echocardiography
Univentricular heart with pulmonary stenosis

国立循環器病センター 小児科
吹田市藤白台 5-125 (〒565)

Department of Pediatrics, National Cardiovascular Center, Fujishirodai 5-125, Suita 565

Received for publication June 7, 1986; accepted June 28, 1986 (Ref. No. 32-PS3)

はじめに

Glenn 手術 (上大静脈-肺動脈吻合術) は, チアノーゼ性先天性心疾患に対して行われる手術の一つである. Glenn 手術の術後に, 腕頭静脈から肺静脈への側副血行による右左短絡を認めた単心室, 肺動脈狭窄の1例を報告する. 同様の報告は過去にはみられず, 本例が最初の報告例と考えられる.

症 例

症例 1: 12 歳, 女児

現病歴: 1カ月時よりチアノーゼを指摘されていたが, 発育は良好であった. 2歳時, 某病院で三尖弁閉鎖との診断で Glenn 手術を施行された. この時の Glenn 手術は, 上大静脈の切断端を主肺動脈の分岐部に端側吻合するという方法で行われた (Fig. 1). その後, チアノーゼはやや軽減したが持続した. 11歳時, 本院に紹介され, 心臓カテーテル検査により単心室, 肺動脈狭窄と診断を改められ, Fontan 手術を施行された. この時の手術は, 前回の手術時における主肺動脈と上大静脈との吻合部をさらに大きく切開し, 同部に右心房を吻合するという方法で行われた. 術後, チアノーゼは消退し, 順調に経過した. 現在, 日

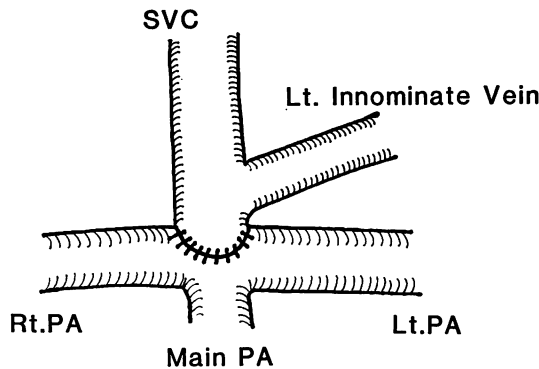


Fig. 1. Schema of Glenn operation in Case 1. The distal end of the superior vena cava is anastomosed to the main pulmonary artery at its bifurcation. SVC=superior vena cava; PA=pulmonary artery.

Table 1. Cardiac catheterization findings (Case 1)

	Pressure (mmHg)		
SVC	a: 17	v: 15	mean: 14
Lt. innominate vein	14	12	12
RA	16	15	15
rPA	17	15	16
lPA	17	15	16
Ventricle	S: 92	D: 0	EDP: 3
Ao	95	69	mean: 80

O₂ saturation of the aorta: 91.6%

The volume of the right-to-left shunt was too small to be calculated.

SVC=superior vena cava; RA=right atrium; PA=pulmonary artery; Ao=aorta; S=systole; D=diastole; EDP=end-diastolic pressure.

常生活は可能であるが, 易疲労性を残している.

身体所見: 体格中等度. チアノーゼ, ばち状指は認めず, 頸静脈怒張や浮腫も認めなかった. 肺野は清. 心音は I 音正常で, II 音は単一. 心雑音は聴取せず. 肝臓を 1 横指触知した.

胸部 X 線写真上, 心胸郭比 52% で, 肺血管陰影は正常であった. 心電図は正常洞調律, QRS 電気軸は -40° と左軸偏位であった. 心房負荷所見, 心室負荷所見は認めなかった. 断層心エコー図で上大静脈と下大静脈の拡大を認め, 心房中隔は左房側に凸であった.

コントラスト断層心エコー図法 (Fig. 2) を施行したところ, 左手背静脈からの注入により, コントラストが左房内に現れた (Fig. 2) 右図). 本来ならば, 左腕頭静脈, 上大静脈, 左右の肺動脈内のみ現れ, 左心系には現れないはずのコントラストが左房内に現れたことにより, なんらかの右左短絡の存在が考えられた. 足背静脈から注入した場合には, コントラストは右房内と左右の肺動脈内には現れたが, 左房内には現れなかったので, 肺動脈瘻の可能性は否定された.

心臓カテーテル検査 (Table 1) では, 右房, 上大静脈, 左腕頭静脈の圧は高く, 肺動脈圧は静脈

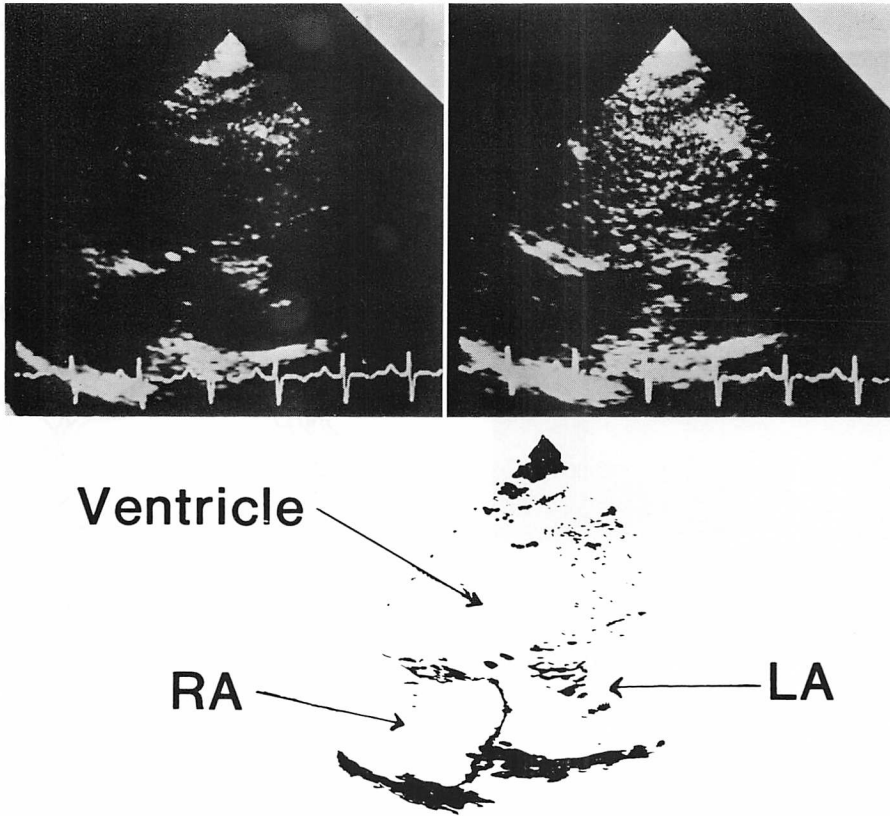


Fig. 2. Two-dimensional contrast echocardiograms in the apical four-chamber view (Case 1).

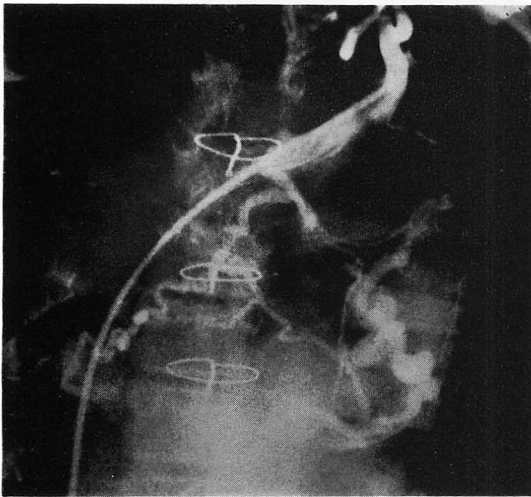
Left: Before injection of the contrast material. Right: The contrast material is injected into the superficial vein of the left arm. It appears in the left atrium, suggesting the presence of a right-to-left shunt.

RA=right atrium; LA=left atrium.

Table 2. Four cases with abnormal collateral circulations from the superior vena cava to the atrium after Glenn operation detected by contrast two-dimensional echocardiography

Case	Age	Sex	Diagnosis	Surgery
1. A.K.	12y9m	F	UVH, PS	2y 6m Glenn operation 11y 9m Fontan operation
2. Y.K.	15y5m	M	TA, VSD, PS	0y 8m Glenn operation 12y 7m lt. BT shunt operation 14y10m Fontan operation
3. N.K.	15y3m	F	Common atrium, CAVC, PS	15y 1m Glenn operation
4. T.S.	9y7m	F	Common atrium, CAVC, DORV, PS, bilateral SVC	9y 5m Bilateral Glenn operation

UVH=univentricular heart; PS=pulmonary stenosis; TA=tricuspid atresia; VSD=ventricular septal defect; CAVC=common atrioventricular canal; DORV=double outlet right ventricle; BT=Blalock-Taussig.



Lt. Innominate Vein

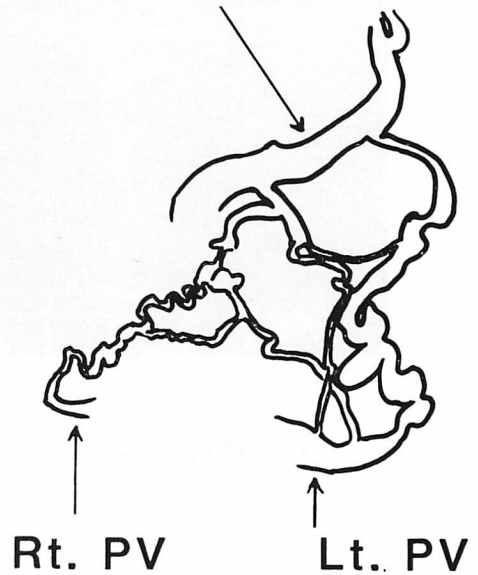


Fig. 3. Findings of left innominate venography (Case 1).

The contrast material injected into the left innominate vein passes via the collaterals into the right and left pulmonary veins.

PV=pulmonary vein.

性の圧波形を示した。大動脈の酸素飽和度は91.6%であった。

左腕頭静脈造影を施行したところ (Fig. 3), 造影剤が左腕頭静脈から、複数の異常な側副血行路を介して左右の肺静脈に流入するのが認められた。この側副血行が、コントラスト断層心エコー図法で示された右左短絡の原因と考えられた。

この右左短絡はわずかな量であり、現時点では異常血管に対する外科的処置は適応がないと考えられた。

Glenn 手術後例における検討

本症例を含め、我々の施設で経験された Glenn 手術後の症例のうち6例に対して、同様の方法でコントラスト断層心エコー図法を施行した。その結果、6例中4例において、右左短絡の存在、あるいは上大静脈から心房への側副血行の存在を示す所見が得られた (Table 2)。そのうちの症例1

は先に述べた症例である。

症例2は、三尖弁閉鎖、心室中隔欠損、肺動脈狭窄に対する Glenn 手術と Fontan 手術の術後例で、手背静脈からの注入によって、本来出現しないはずの左房内にコントラストが現れたことにより (Fig. 4 右図)、右左短絡の存在が示された。

症例3は、単心房、共通房室弁口、肺動脈狭窄の Glenn 手術の術後例で、手背静脈からの注入によって、コントラストが、本来現れないはずの心房内に現れたことにより (Fig. 5 右図)、上大静脈から心房への側副血行の存在が示された。

症例4は、単心房、共通房室弁口、両大血管右室起始、肺動脈狭窄、両側上大静脈の、両側 Glenn 手術の術後例で、左手背静脈からの注入ではコントラストは心房内には現れなかったが、右手背静脈からの注入によりコントラストが心房内に現れ、右側の上大静脈から心房への側副血行

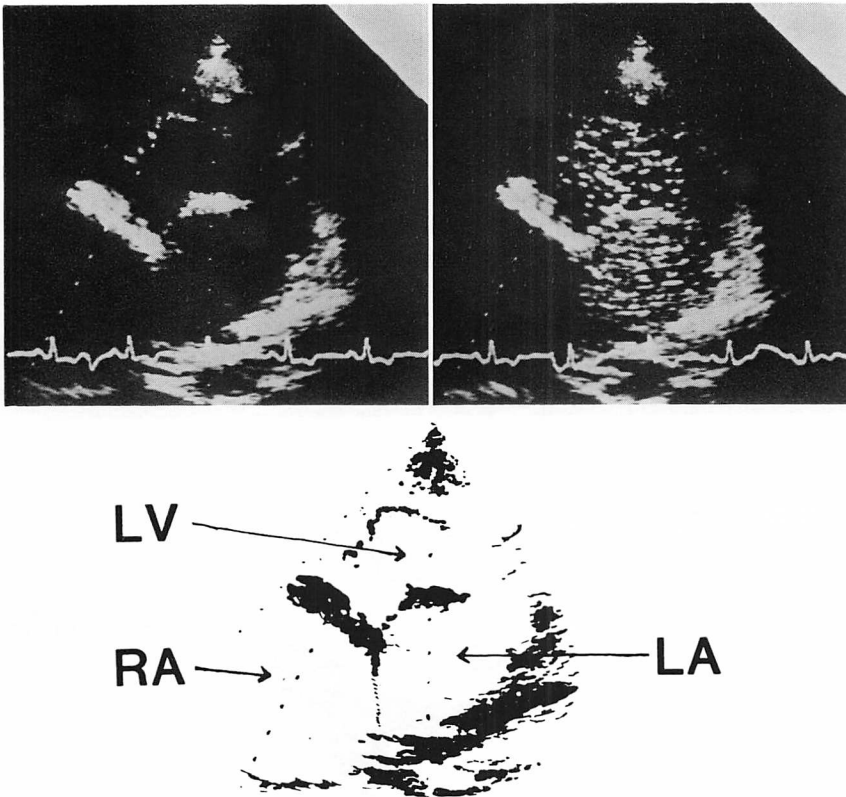


Fig. 4. Findings of two-dimensional contrast echocardiograms of Case 2 (apical four-chamber view).

Left: Before injection of the contrast material. Right: The contrast material injected into the left antecubital vein appears in the left atrium, suggesting the presence of a right-to-left shunt.

RA=right atrium; LA=left atrium; LV=left ventricle.

が存在すると考えられた。

症例 2~4 の 3 例に対しては、いまだ血管造影による確認は行われていないが、症例 1 と同様な、体静脈から肺静脈への側副血行が存在する可能性が考えられる。

考 察

Glenn 手術の問題点として、遺残上大静脈よりの venous steal^{1~10)} や、上大静脈から下大静脈への側副血行の発達^{1~8,11~18)} による肺血流の減少、肺動脈瘻の発生^{8,11~21)} などの報告例はあるが、本報告例のごとく、体静脈から肺静脈への側

副血行による右左短絡を認めたという報告は、過去にはみられていない。

体静脈から肺静脈への側副血行を介する右左短絡という現象は、肝硬変などの門脈圧亢進をきたす疾患でもみられ、門脈から肺静脈への右左短絡を生じる場合があることが知られている^{22~29)}。

個体発生学的に肺は前腸由来であり、肺静脈を含む肺の血管は前腸の血管網の一部から形成されてくる。発生初期には、肺静脈は心臓との間に結合はなく、後に体静脈の一部として分化してくる臍帯卵黄静脈や主静脈との間に結合を有している。胎生 4 週の終り頃になると、左房後壁より膨

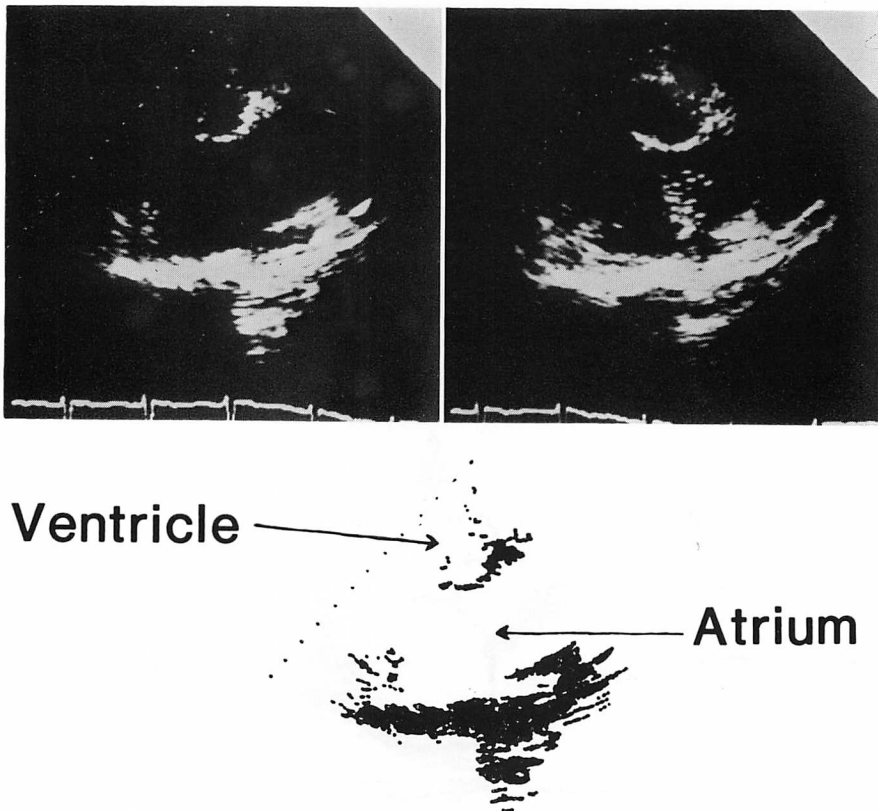


Fig. 5. Findings of two-dimensional contrast echocardiograms of Case 3 in the apical four-chamber view.

Left: Before injection of the contrast material. Right: The contrast material injected into the left antecubital vein appears in the atrium, suggesting the presence of collaterals from the superior vena cava to the atrium.

出が現れ、次第に前腸の方向へ伸びて肺静脈と結合するようになる。こうして肺静脈と心臓との間に直接の結合が形成され、肺からの血流が心臓に向うようになると、肺静脈と臍帯卵黄静脈や主静脈との間の結合はやがて退化消失するとされる^{30~35)}。また、系統発生学的には、原始肺の肺静脈は最初は体静脈に還流しているが、進化とともに次第にその還流点が心臓に向い、ついには心房に注ぎ込むようになったと考えられている³⁶⁾。

本例でみられた腕頭静脈から肺静脈への側副血行や、肝硬変患者でみられる門脈から肺静脈への側副血行などの、体静脈から肺静脈への側副血行

の出現という現象は、発生初期に存在していた肺静脈・体静脈間の結合が、出生後も一部は消失せずに残存していることを示唆する。そして体静脈圧の亢進 (Glenn 手術後の上大静脈圧の亢進や、肝硬変における門脈圧の亢進) などの因子が加わることによって血流が現れたと考えられ、発生学的にも興味深い現象である。

要 約

単心室兼肺動脈狭窄で、Glenn 手術 (2 歳時に施行) と Fontan 手術 (11 歳時に施行) の術後に、腕頭静脈から肺静脈への側副血行による右左短絡

を認めた12歳女児の1症例を報告した。この異常な右左短絡の存在は、コントラスト断層心エコー図法で、手背静脈からの注入によりコントラストが左房内に現れたことによって発見され、腕頭静脈造影で、造影剤が腕頭静脈から側副血管を通じて肺静脈に流入したことによって確認された。同様の報告は過去にはみられず、本例が最初の報告例と考える。この症例を含め検索した Glenn 手術後例6例中の4例において、コントラスト断層心エコー図法により、異常な右左短絡や、上大静脈から心房への側副血行の存在が示された。発生初期に存在し、後に退化消失すると考えられている肺静脈・体静脈間の結合が、出生後も残存していることを示唆する点で、本症例は発生学的にも興味深い例である。

文 献

- 1) Willman VL, Barner HB, Mudd JG, Fagen LF, Kaiser GC: Superior vena cava-pulmonary artery anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* **67**: 380-386, 1974
- 2) Sakiyalak P, Ankeney JL, Liebman J, DeMeules J: Results of superior vena cava-to-pulmonary artery shunt in the treatment of cyanotic heart disease. *Ann Thorac Surg* **12**: 514-526, 1971
- 3) Samanec M, Oppelt A, Kasalicky J, Voriskova M: Distribution of pulmonary blood flow after cavopulmonary anastomosis (Glenn operation). *Br Heart J* **31**: 511-516, 1969
- 4) Laks H, Mudd JG, Standeven JW, Fagan L, Willman VL: Long-term effect of the superior vena cava-pulmonary artery anastomosis on pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg* **74**: 253-260, 1977
- 5) Achtel RA, Kaplan S, Benzing G, Helmsworth JA: Superior vena cava-right pulmonary artery anastomosis: Long-term results. *Ann Thorac Surg* **8**: 511-519, 1969
- 6) Barger LM, Karp RB, Barcia A, Kirklin JW, Hunt D, Deverall PB: Late deterioration of patients after superior vena cava to right pulmonary artery anastomosis. *Am J Cardiol* **30**: 211-216, 1972
- 7) Boruchow IB, Bartley TD, Elliott LP, Schiebler GL: Late superior vena cava syndrome after superior vena cava-right pulmonary artery anastomosis: Report of four cases. *N Engl J Med* **281**: 646-650, 1969
- 8) Weber H, Rupprath G, Vogt J, de Vivie ER, Beuren AJ, Koncz J: The "steal" syndrome and the development of pulmonary arterio-venous shunt after Glenn and/or Fontan operations. *Z Kardiol* **70**: 66-72, 1981
- 9) Martin SP, Anabtawi IN, Selmonosky CA, Folger GM, Ellison LT, Ellison RG: Long-term follow-up after superior vena cava-right pulmonary artery anastomosis. *Ann Thorac Surg* **9**: 339-346, 1970
- 10) Oparil S, Goldblatt A, Hendren WH: Left-superior-vena-cava steal syndrome. *N Engl J Med* **286**: 303-304, 1972
- 11) Mathur M, Glenn WWL: Long-term evaluation of cava-pulmonary artery anastomosis. *Surgery* **74**: 899-916, 1973
- 12) Pennington DG, Nouri S, Ho J, Walker RS, Patel B, Sivakoff M, Willman VL: Glenn shunt: Long-term results and current role in congenital heart operations. *Ann Thorac Surg* **31**: 532-539, 1981
- 13) Mcfaul RC, Tajik AJ, Mair DD, Danielson GK, Seward JB: Development of pulmonary arterio-venous shunt after superior vena cava-right pulmonary artery (Glenn) anastomosis. *Circulation* **54** (Suppl II): 101, 1976
- 14) Robicsek F, Sanger PW, Taylor FH, Najib A: The azygos "steal" syndrome in cava-pulmonary anastomosis. *Ann Surg* **158**: 1007-1011, 1963
- 15) Boruchow IB, Swenson EW, Elliott LP, Bartley TD, Wheat MW, Schiebler GL: Study of the mechanisms of shunt failure after superior vena cava-right pulmonary artery anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* **60**: 531-539, 1970
- 16) Huckell VF, Sprangers MA, Horne BD, Lyster DM, Morrison RT, Cooper JA: Leaking Glenn anastomosis demonstrated by first pass radio-nuclide angiography. *Clin Nucl Med* **7**: 58-61, 1982
- 17) Rohmer J, Quaegebeur JM, Brom AG: Takedown and reconstruction of cavopulmonary anastomosis. *Ann Thorac Surg* **23**: 129-134, 1977
- 18) Glenn WWL, Ordway NK, Talner NS, Call EP: Circulatory bypass of the right side of the heart: Shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery: Report of clinical application in thirty-eight cases. *Circulation* **31**: 172-189, 1965
- 19) Mcfaul RC, Tajik AJ, Mair DD, Danielson GK, Seward JB: Development of pulmonary arterio-venous shunt after superior vena cava-right

- pulmonary artery (Glenn) anastomosis: Report of four cases. *Circulation* **55**: 212-216, 1977
- 20) Gomes AS, Benson L, George B, Laks H: Management of pulmonary arteriovenous fistulas after superior vena cava-right pulmonary artery (Glenn) anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* **87**: 636-639, 1984
 - 21) Heesvelde AMV, Derom F, Kunnen M, Egmond HV, Blancquaert AD: Surgery for arteriovenous fistulas and dilated vessels in the right lung after the Glenn procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* **76**: 195-197, 1978
 - 22) Harris P, Heath D: Portal and pulmonary hypertension. *in* *The Human Pulmonary Circulation*. 2nd ed, edited by Harris P, Heath D, Churchill, Livingstone, Edinburgh, London and New York 1977, p 441
 - 23) Khaliq SU, Kay JM, Heath D: Porta-pulmonary venous anastomosis in experimental cirrhosis of the liver in rats. *J Path* **107**: 167-174, 1972
 - 24) Calabresi P, Abelmann WH: Porto-caval and porto-pulmonary anastomosis in Laennec's cirrhosis and in heart failure. *J Clin Invest* **36**: 1257-1265, 1957
 - 25) Mellemgard K, Winkler K, Tygstrup N, Georg J: Sources of venoarterial admixture in portal hypertension. *J Clin Invest* **42**: 1399-1405, 1963
 - 26) Fritts HW Jr, Hardewig A, Rochester DF, Durand J, Cournand A: Estimation of pulmonary arteriovenous shunt-flow using intravenous injections of T-1824 dye and Kr-81 m. *J Clin Invest* **39**: 1841-1850, 1960
 - 27) Cohn R: The relationship of cardiac hypertrophy to cirrhosis of the liver. *Surgery* **46**: 887-892, 1959
 - 28) Lunseth JH: Cardiac hypertrophy in rats. *Arch Path* **79**: 644-646, 1965
 - 29) Nakamura T, Nakamura S, Tazawa T, Abe S, Aikawa T, Tokita T: Measurement of blood flow through portopulmonary anastomosis in portal hypertension. *J Lab Clin Med* **65**: 114-121, 1965
 - 30) Lucas RV: Anomalous venous connections, pulmonary and systemic: Moss' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. 3rd ed (ed by Adams FH, Emmanouilides GC), Williams & Wilkins, Baltimore, London, 1983, p 458
 - 31) Neill CA: Development of the pulmonary veins, with reference to the embryology of anomalies of pulmonary venous return. *Pediatrics* **18**: 880-887, 1956
 - 32) Edwards JE: Pathologic and developmental considerations in anomalous pulmonary venous connection. *Mayo Clin Proc* **28**: 441-485, 1953
 - 33) Lucas RV Jr, Anderson RC, Amplatz K, Adams P Jr, Edwards JE: Congenital causes of pulmonary venous obstruction. *Pediatr Clin N Am* **10**: 781-836, 1963
 - 34) Healy JE Jr: An anatomic survey of anomalous pulmonary veins: Their clinical significance. *J Thorac Cardiovasc Surg* **23**: 433-444, 1952
 - 35) Lucas RV Jr, Woolfrey BF, Anderson RC, Lester RG, Edwards JE: Atresia of the common pulmonary vein. *Pediatrics* **29**: 729-739, 1962
 - 36) 三木成夫: 脊椎動物における循環系の Phylogenie —肺静脈の形成と左右心の分離について. *Jpn Circ J* **37**: 47, 1973