

525, 1955. 5) Wiener, A. S.: Prevention of a accidents in blood transfusion. *J. A. M. A.* **156** 1031, 1954. 6) 横山: 日本人のRh因子について, 臨床外科, **8**, 421, 昭28. 7) Daniels, W. R. et al.: Renal insufficiency following transfusion, report of 13 cases. *J. A. M. A.* **116**, 1208, 1941. 8) Mallory, T. B.: Hemoglobinuric nephrosis in traumatic shock. *A. J. Clin. Path.* **17**, 427, 1947. 9) 佐藤他: 全身麻酔時の不適合輸血, 外科, **17**, 575, 昭30. 10) Bull, G. M. et al.: Conservative treatment of anuric uremia, *Lancet* **261**; 229, 1949. 11) Muirhead, E. E.: Incompatible blood transfusions with emphasis on acute renal failure. *Surg. Gyn. & Obst.* **92**, 734, 1951. 12) Jasinski, B. und Brutsch, H.: Zur Pathogenese, Prognose und Therapie traumat-

ischer Myoglobinurien, *Schweiz. Med. Wschr.* **82**, 29, 1952. 13) Rosoff, C. B. and Walter, C. W.: The controlled laboratory production of hemoglobinuric nephrosis. *Ann. Surg.* **135**; 324, 1952. 14) Lucké: Quoted by Mallory, T. B. 15) Bingold, K. und Stich, W.: Das myorenale Syndrom. *Schweiz. Med. Wschr.* **80**; 630, 1950. 16) 石川: 胸部外科に於ける麻酔, 胸部外科 **7**: 1027, 昭29. 17) 古畑: 不適合輸血について, 日本医事新報, 1533号, 昭28. 18) Allen, J. G. et al.: Some observation on the bleeding tendency in thrombocytopenic purpura, *Ann. Int. Med.* **27**, 328, 1949. 19) Corcoran, A. C.: Advances in treatment of acute and chronic renal insufficiency. *J. A. M. A.* **153**, 1233, 1953.

左肺動脈を欠除した Fallot 氏四徴症

山口県立医科大学外科学教室第1講座 (主任: 松本彰教授)

荻野舜亮・八牧力雄

〔原稿受付 昭和32年5月21日〕

ABSENCE OF THE LEFT PULMONARY ARTERY IN FALLOT'S TETRALOGY. REPORT OF A CASE

SHUNSUKE OGINO and RIKIO YAMAKI

From the 1st. Surgical Division, Yamaguchi Medical School
(Director: Prof. Dr. AKIRA MATSUMOTO)

Patient: A boy, aged 16 years and 7 months.

Since birth he has been cyanosed and clubbed, with a history of frequent squatting. Could walk only 300 meters at normal pace before dyspnea forced him to stop. Hemoptysis when 10 and 15 years.

He was somewhat underdeveloped, but mentally normal. Severe cyanosis and clubbing. A precordial bulging was proved. A rough systolic murmur was heard over the third left interspace near the sternum. The liver was not palpable below the right costal margin. Laboratory examination revealed a hemoglobin of 19 Gm per cent, an erythrocyte count of 6.8 million and a hematocrit of 63.3%. Circulation time from arm to tongue was 18 seconds. The electrocardiogram showed the presence of right axis deviation and vertical heart position. Roentgenogram in the posteroanterior view revealed as follows: slight cardiac enlargement, with a concavity in the pulmonary artery segment and elevation of the apex; decrease in the pulmonary vascularity with absence of the left hilar shadow. At cardiac catheteri-

zation, the right ventricular pressure was 150/23mm Hg. Repeated attempts to enter the main pulmonary artery were unsuccessful. Analysis of blood samples obtained revealed an oxygen saturation in the femoral artery of 80% and a right to left shunt of 2.2 liters per minute through the interventricular defect.

At operation, there was no evidence of the left pulmonary artery: the main pulmonary artery passed directly to the right hilum without branching off this vessel. The compensatory hypertrophic bronchial artery was found from the ascending aorta into the left lung. There was a remarkable increase in vascular collateral channels in the mediastinum, from which considerable bleeding was developed by dissecting out the left hilum. Death occurred five hours after the exploratory thoracotomy.

COMMENT

For tetralogy of Fallot with unilateral pulmonary atresia, a shunt operation cannot be used, because it is necessary to interrupt temporarily the function of both lungs. Although one may speculate on feasibility of the Brock's procedure, the risk is much higher in these cases than in those with conventional Fallot's tetralogy. Therefore, in the differential diagnosis of these conditions the angiogram is stressed.

私達は Fallot 氏四徴症に対し Blalock 氏手術を行う目的で左側開胸を行つたが、左肺動脈の先天性欠除のために目的を達せず閉胸の止むなきに至つた。患者は不幸にして術後数時間で不可逆性ショックのため死亡したが、その大要を述べて大方の参考に供したい。

症 例

16才7ヵ月，♂，中学生。

主訴：運動時呼吸困難。

家族歴及び既往歴：特記することはない。

現病歴：出産直後より顔色が悪く、運動が極度に制限され約300mの歩行で呼吸困難と心悸亢進を来し、蹲踞位をとるのが常であつた。6年及び1年前に咯血を経験している。

入院時所見：体格稍々小、栄養不良。口唇及び舌にチアノーゼが著明で、鼓浮状指趾を認める。脈搏は正整で毎分98、血圧は126/90mm Hgである。

胸部では心前部が膨隆し、広汎な抬起性搏動を認める。心濁音界は左右及び上方に拡大し、左第3肋間胸骨縁で強い収縮期雑音を聴取するが、第2肺動脈音の亢進は認められない。

血液所見：赤血球数678万、ヘマトクリット63.3%ヘモグロビン量19g/dl、白血球数8700で血液像には異常所見を認めない。血液循環時間はデコリン法で18

秒、エーテル法で8秒である。

心電図所見：右軸偏位及び心臓立位を示す。

レ線所見：心臓陰影は左側では第2弓の陥凹と第4

図1 胸部レ線写真

左肺門陰影欠損と Coeur en sabot を示す。

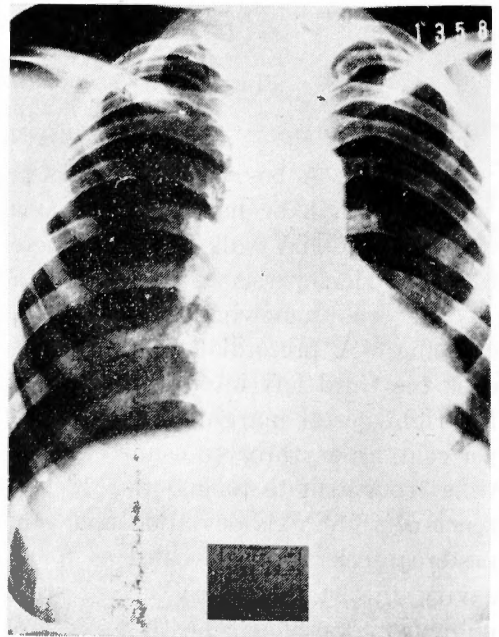
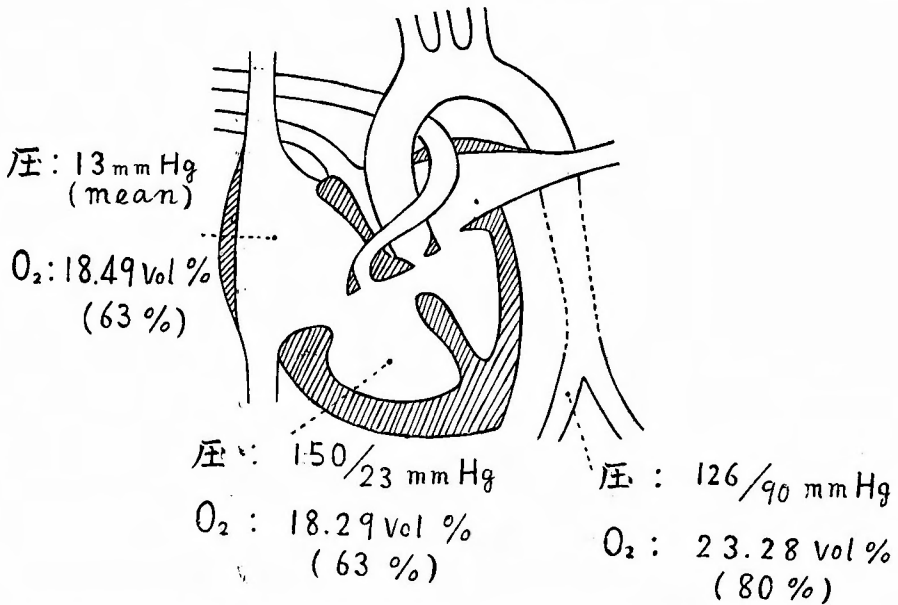


図2 心内カテーテル所見



弓の突出、右側では第2弓の突出があり心尖は挙上し本疾患に特有な木靴型 Coeur en sabot を示す。両肺野は全体に明るく、注目すべきことは左側肺門の陰影を欠いていることである(図1)。

心内カテーテル所見: 図2に示す様に、右心室内圧は異常に高く心室中隔欠損を通つて右から左への短絡(2.2l/min.)が証明された。肺動脈にはカテーテルを挿入することが出来なかつた。末梢動脈血酸素飽和度は80%であつた。

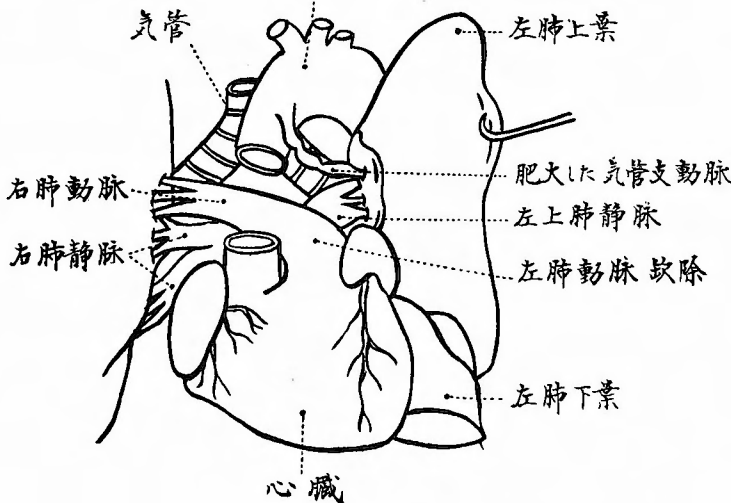
手術及び経過: 以上の所見から Fallot 氏四徴症と診断、Blalock 氏手術を企図し左第3肋間で開胸した。左縦隔胸膜を剝離して左肺動脈を求めたが得られず、これを代償する蛇行、肥大した気管支動脈を認め、その下方に上肺静脈を立証した。この間剝離に際し多数の側副血行から相当の出血(約1750cc)をみたので輸血1700cc、5%葡萄糖液1000cc、デキストラン500ccを注入した。左肺動脈欠除を更に確認するため心膜を切開した所、肺動脈基幹部に振顫を触知したが、肺動脈

幹は左肺動脈を分岐することなく右方に彎曲して右肺動脈となつてゐることを知つた。レントゲン所見の左肺門陰影欠除はこの為であつた。手術所見をもとにして血管異常の状態を図示すると図3の様になる。そこで手術を断念し閉胸したが、患者は術後5時間目に不可逆性ショックに陥り死亡した。

考 按

Emanuel 及び Pattison⁴⁾が文献的に集めた症例に自ら経験した2例を加えた21例の一例肺動脈欠除を合併する Fallot 氏四徴症のすべては左側肺動脈の欠除であつ

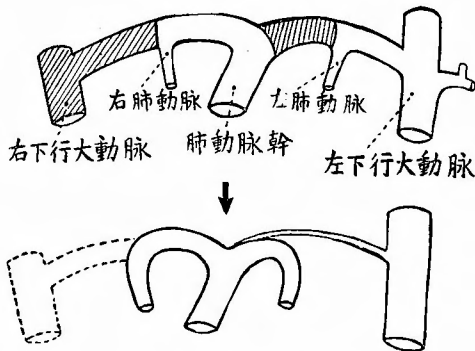
図3 手術所見より得た想像図
大動脈弓



た。これに反し心内畸型を伴わない19例中17例は右側肺動脈の欠除であつた。この違いは左と右で肺動脈の発生様式に差異があることにより説明されている。

即ち肺動脈は第6大動脈弓より発生するが、左肺動脈は左第6弓の中枢側が吸収されて後心臓球部より形成されるので(図4)、もしこの部に發育障害があれば

図4 第6動脈弓發育図



左肺動脈の形成が阻害されることがある。従つて心臓球部の畸型を伴う Fallot 氏四徴症では時として左肺動脈欠除を合併するのである。然し右肺動脈は右第6弓の末梢側が吸収され、残つた中枢側より生ずるので心内畸型との関係が少いのである。

次に一側肺動脈欠損の臨床診断は困難なことが多く、血管心臓撮影が唯一の決定的診断方法である。1865年 Fraentzel の片側肺動脈欠除の報告以来すべてが剖検例で Blalock²⁾(1947) が始めて血管心臓撮影で臨床的に診断した。その後数氏の報告したものはいづれもこの方法で診断を確定している。本症例も血管心臓撮影により術前に左肺動脈欠除を知つていれば適切な処置をとることができたであろう。Fallot氏四徴症の胸部レ線写真は両肺野の肺血管陰影像の減少を示すが、一側の肺動脈を欠除すれば患側は一層明るく、肺門陰影を欠除することが多い。然し時には代償性に側副血行が高度に発達すると却つて肺流量増加の所見を呈するので診断上注意を要すると云われている⁶⁾。

本症例の様に既往に咯血を来した Fallot 氏四徴症は極めて稀であるが、片側肺動脈の欠除を伴う場合 Steinberg⁸⁾等は肺動脈を持たない方の肺内出血を死因の一つに挙げており、Emanuel 及び Pattison の2例の症例中1例にも咯血発作があつた。Alexander¹⁾の一側肺欠除例は患側肺に肺炎を来し易く抵抗減弱を示している。

左肺動脈欠除を合併する Fallot 氏四徴症の外科的処置であるが肺動脈の一方が欠除すると何れの側の開

胸を行つても所謂 shunt operation はできない。仮令、肺動脈の存在する側で開胸しても血管吻合を行うためにはその肺動脈の血行を一時的に遮断しなければならず、従つてこの間全く肺機能を停止せしめなければならないからである。残された方法は肺動脈狭窄部を拡大する Brock 氏手術であるが、これも Nadas 及び Thomas⁷⁾の症例の様に半月弁を欠損することがあり有効でないことが多いと云われている。

私達の症例は左側開胸並びに肺門部血管剝離だけで死亡したのであるが、多血球血症を有する患者は手術的侵襲に対して極めて抵抗力が低く、その上肺動脈を欠除した肺でのガス交換は僅かに気管支動脈と肺毛細管との間の吻合を通る血液で行われるに過ぎないと云われている。従つて本症は Blalock³⁾の述べている様に手術の適応から除外すべきであつた。

結 論

私達は左肺動脈を欠除した Fallot 氏四徴症に Blalock 氏手術を行う目的で左側開胸を行い目的を達することが出来ず止むなく閉胸したが、術後数時間で死亡した1例を経験したのでこれを報告するとともに、本症例に対していさゝか文献的考察を加えた。

参 考 文 献

- 1) Alexander, S. C., Fiegel, S. J. and Class, R. N.: Congenital Absence of the Left Pulmonary Artery. Am. Heart J., 50; 465, 1955.
- 2) Blalock, A.: The Technique of Creation of Artificial Ductus Arteriosus in Treatment of Pulmonic Stenosis. J. Thorac. Surg., 16; 241, 1947.
- 3) ditto: Surgical Procedures Employed and Anatomical Variations Encountered in the Treatment of Congenital Pulmonic Stenosis. Surg. Gyn. & Obst., 87; 385, 1948.
- 4) Emanuel, R. W. and Pattison, J. N.: Absence of the Left Pulmonary Artery in Fallot's Tetralogy. Brit. Heart J., 18; 289, 1956.
- 5) Findlay, C. W., Jr. and Maier, H. C.: Anomalies of the Pulmonary Vessels and Their Surgical Significance with a Review of Literature. Surg., 29; 604, 1951.
- 6) Kjellberg, S. R., Mannheim, E., Rudhe, U. and Jonson, B.: Diagnosis of Congenital Heart Disease. Chicago, The Year Book Publishers, 183-246, 1955.
- 7) Nadas, A. S., Rosenbaum, H. D., Wittenborg, M. H. and Rudolph, A. M.: Tetralogy of Fallot with Unilateral Pulmonary Atresia. Circulation, 8; 328, 1953.
- 8) Steinberg, I., Dotter, C. T. and Lukas, D. S.: Congenital Absence of a Main Branch of the Pulmonary Artery. J. A. M. A., 152; 1216, 1953.