

## 冠動脈 CT を契機に診断に至った 左上肺静脈型部分肺静脈還流異常の2成人例

吉田 雄一<sup>1)</sup>, 松浦 泰彦<sup>2)</sup>, 亀山 敬幸<sup>2)</sup>, 森下 友香理<sup>3)</sup>, 横山 晋也<sup>1)</sup>,  
長阪 重雄<sup>1)</sup>, 金田 幸三<sup>1)</sup>, 片岡 一明<sup>4)</sup>, 野原 隆司<sup>4)</sup>

<sup>1)</sup>高の原中央病院心臓血管外科

<sup>2)</sup>生駒市立病院循環器科

<sup>3)</sup>生駒市立病院放射線部

<sup>4)</sup>高の原中央病院循環器科

### 要 旨

部分肺静脈還流異常症は他の先天性心疾患と同時に診断されることが多いが、孤発例では発見が遅れやすい。今回我々は、虚血性心疾患の除外を目的として施行した冠動脈 CT を契機に診断された、左上肺静脈型部分肺静脈還流異常の2成人例を経験した。1例では右心拡大の進行を踏まえて外科的修復を行い、術後経過は良好であった。本報告は、心内短絡を伴わない右心負荷の鑑別において、経胸壁心エコーと CT を相補的に活用することで早期の診断を可能にし、診断バイアスの低減にも寄与すると考えられた。

**キーワード：**部分肺静脈還流異常、成人先天性心疾患、左肺静脈型、冠動脈 CT

### I. はじめに

部分肺静脈還流異常症 (Partial anomalous pulmonary venous return: PAPVR) は、他の先天性心疾患と同時に診断されることが大半を占める。近年、心エコー装置の性能向上や検者の経験蓄積により診断率は改善しているが、依然として確定診断が困難な場合がある。我々は冠動脈 CT を契機に診断された、左上肺静脈型 PAPVR の成人例を2例経験したので、若干の文献的考察を含めて報告する。

本症例報告の発表にあたり、両症例ともに患者本人より書面にて同意を得た。

### II. 症例

#### 1. 症例1 39歳 男性

【主訴】胸痛。

【現病歴】朝の電車通勤中に30~60分ほど頸部から顎に放散する胸痛を2日連続で自覚したため、同日来院した。

【身体所見】身長175cm、体重62kg、血圧123/78mmHg、脈拍76/分・整。明らかな心雜音なし。

【既往歴】川崎病の罹患歴なし。

【生活歴】喫煙歴なし。

【家族歴】特記事項なし。

【検査所見】心電図：心拍数72 bpm、不完全右脚

ブロックを認めた。PR間隔163 msec、QRS幅100 msec、QTc 0.398s。明らかなST変化は認めなかった。

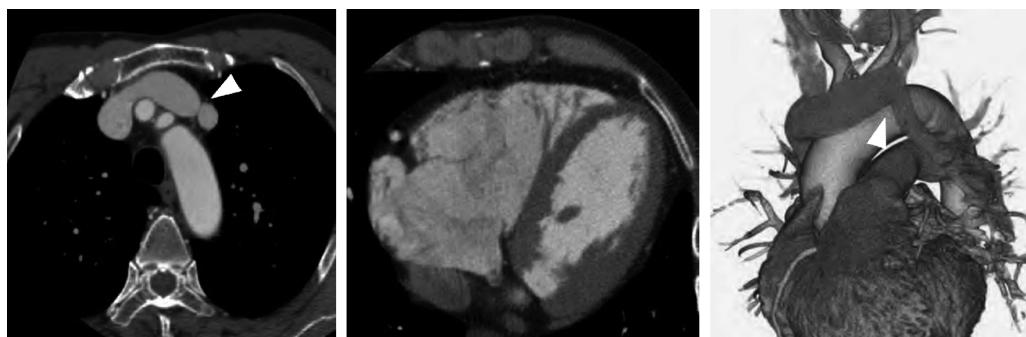
胸部単純X線撮影：心胸郭比49%。

経胸壁心エコー検査：壁運動異常はなく、左室駆出率61%と保たれていた。左室Dd/Ds 36/25 mm、左房径26 mmと小さく、右房・右室は拡張していた。拡張期における心室中隔の扁平化を認めるが、収縮期には見られず、TRPG 16 mmHgであった。心内短絡も指摘できず、冠状静脈洞が著明に拡大していた。

【経過】診察後即日精査を行い、経胸壁心エコーでは著明な右心負荷所見を認めるものの、心内短絡は指摘できなかった。冠動脈 CT は狭窄評価を主要目的とし、造影タイミングを調整可能なtest-bolus法により施行したが、左心系の描出が限局的となった上に造影ピークが不十分となった。そのため、左心系と同時に著明に拡張した右房・右室が造影され、改めて左右短絡の存在が示唆される所見にとどまった。単純相でも無名静脈周囲を描出できおらず、心エコー所見も踏まえて追加精査が必要と判断した。再度 test-bolus法を選択して無名静脈周囲まで撮影範囲を広げた結果、左上肺静脈から無名静脈に還流する垂直静脈を確認でき(Fig. 1矢印)、左上肺静脈型PAPVRと診断した。冠状静脈洞と左房間に画像上明らかな交通を認めずUnroofed coronary sinus (Unroofed CS)は否定的



**Fig. 1** Enhanced computed tomography (CT) revealed marked dilation of the right atrium, right ventricle and coronary sinus. The left upper pulmonary vein drains into the innominate vein via a vertical vein (arrowhead) (case1).



**Fig. 2** Enhanced computed tomography (CT) revealed marked dilation of the right atrium and right ventricle. The left upper pulmonary vein drains into the innominate vein via a vertical vein (arrowhead) (case2).

であり、冠静脈洞の拡大は右房拡張に伴う二次的変化と判断した。有意な右心拡大を有することから、心房細動や右心不全への進展を懸念し、外科的心内修復術を念頭に右心カテーテルによる血行動態の評価を提案したが希望されず、保存的管理となっている。その後の経過で胸痛の訴えはなく、PAPVRとの関連性は不明である。

## 2. 症例2 52歳 男性

【主訴】労作時息切れ。

【現病歴】数年前より労作時息切れを自覚しており、増悪傾向であった。感冒罹患をきっかけに軽度の肺炎徵候を認めたため、来院した。

【身体所見】身長158cm、体重53.6kg、体表面積1.53m<sup>2</sup>、血圧113/69mmHg、脈拍74／分・整、明らかな心雜音なし。

【既往歴】川崎病の罹患歴なし。

【生活歴】喫煙10本×25年、現在禁煙中。

【家族歴】父：心房細動から脳塞栓を発症し、左半身不全麻痺。弟：40歳時に発作性心房細動に対し経皮的肺静脈隔離術を施行された。どちらも先天性心疾患の合併はない。

【検査所見①】心電図：洞調律、心拍数54 bpm、PR間隔160 msec、QRS幅107 msec、QTc 0.436 s。明ら

かなST変化は認めなかった。

胸部単純X線撮影：心胸郭比54%，明らかな肺炎像なし。

経胸壁心エコー検査：壁運動異常はなく、左室駆出率66%、左室Dd/Ds 46/31 mm、左房径36 mm。TRPG 25 mmHgで右房径は50×52 mmと拡大を認め、右室拡大は軽度で定量的評価なし。心内短絡は指摘できず、冠状静脈洞の拡大も軽度であった。

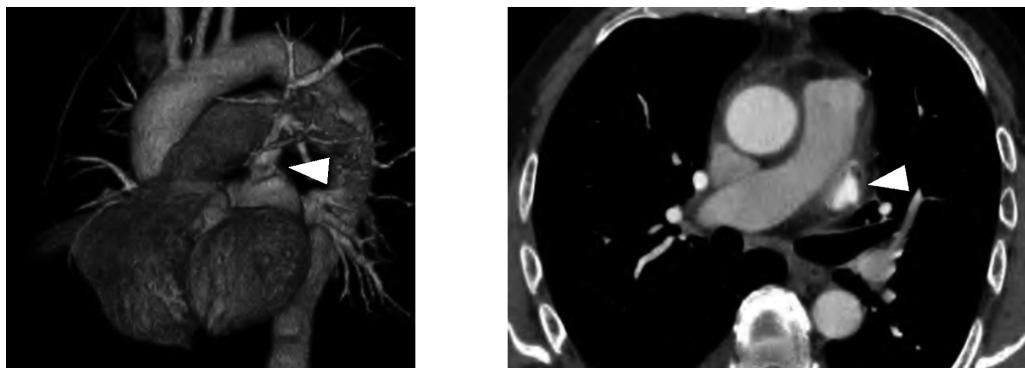
【経過①】喫煙歴があることから、まず虚血性心疾患を除外する目的で精査を進めた。経胸壁心エコーでは右房拡大を伴う軽度の右室拡大を認め、右心負荷の存在が示唆されたが、心内短絡は指摘できなかった。肺炎のCT精査も兼ねた冠動脈CTでは、bolus-tracking法による撮影で施行し、左上肺静脈が垂直静脈を介して無名静脈に流入しており(Fig. 2矢印)、偶発的に左上肺静脈型PAPVRと診断した。喫煙者ではあったが、肺の気腫性変化は軽度であった。

【検査所見②】Holter心電図：発作性心房細動は認めていない。

心臓カテーテル検査：冠動脈に有意狭窄なし。肺動脈圧29/18(21) mmHg、肺動脈楔入圧9 mmHg、肺血管抵抗1.52 WU、肺体血流比(Qp/Qs)1.44。

頭部MRI：ごく小範囲の陳旧性小脳梗塞を認めた。

【経過②】オキシメトリーでのQp/Qsは1.4と境界域



**Fig. 3** Postoperative enhanced computed tomography (CT) revealed the anastomosis between the left superior pulmonary vein and the left atrial appendage remained well patent (arrowhead).

であったが、若年齢で肺静脈隔離術を受けている弟を含めて心房細動の家族歴が複数あり、将来的な発症リスクが強く懸念された。これらを踏まえ、患者本人も外科的修復を希望したため、手術適応と判断した。手術は胸骨正中切開にてアプローチし、人工心肺を確立した。心停止下に左上肺静脈と左心耳を吻合し、術後経過は良好であった。造影CTにて吻合部の良好な開存を確認した (Fig. 3 矢印)。

## II. 考察

PAPVRは4つの肺静脈のうち1~3つが右心房・上大静脈・下大静脈等の右心系に還流して、血行動態としては左右短絡を示す。分類は右肺静脈が上大静脈または下大静脈に還流する型（右側型：right side type）、左肺静脈が上大静脈や冠状静脈洞を通って右房に還流する型（左側型：left side type）、またそれぞれの混合型（mixed type）がある。部検例では0.4~0.7%に認められるとされ<sup>1,2)</sup>、多くが他の先天性心疾患を合併し、そのうちASDが80%と頻度として最も高い<sup>2)</sup>。文献上PAPVRはMDCTでの有病率は0.2%で<sup>3)</sup>、従来は診断バイアスが大きいとされてきたが<sup>4,5)</sup>、近年は検査装置の性能向上や検者の経験蓄積により、経胸壁心エコーや単純CTも診断の契機となることが多い。筆者の経験した2症例も、冠動脈の評価は重要である一方、未診断の先天性心疾患の可能性を積極的に念頭において、心エコーやCTを施行すべきと考えられた。

PAPVRは診断の契機となる垂直静脈を胸骨上窓のビューで同定することは手技的に比較的容易とされ、近年報告が増えている<sup>6)</sup>。右心負荷所見を認めた場合、通常は一次孔／二次孔欠損のASDの他、sinus venosus ASD、unroofed ASD、肺高血圧症、右室梗塞、Uhl病などが鑑別に上げられるが、心内短絡を伴わない症例においては、左側型PAPVRに特徴的な所見である垂直静脈を同定することができれば、よりPAPVRの診断確定に直結し、加えて造影CTにおける

適切な撮影範囲の決定にも有用である。また比較的若年例に対する経胸壁心エコー評価においては、スクリーニング検査も含めて、右心負荷の評価を定量的に詳細に行うことが重要と考えられた。

また本報告の2症例は、異なる造影手法で施行した。冠動脈CTにはtest-bolus法とbolus-tracking法があり、施設によって選択は異なるが、前者は造影剤少量を投与し、目的部位の到達時間を測定してから本造影を行うのに対し、後者は関心領域のCT値をリアルタイム監視し、閾値に達したら自動的に撮影開始する方法で、検査の安定化および被曝や造影剤使用量の低減が可能な後者が近年は主流となっている<sup>7)</sup>。短所として、低左心機能症例では至適時間濃度曲線が得にくいため、良質な検査画像とならない可能性がある。右心系評価においても、短絡疾患や右心負荷例では到達時間・ピーク値が異なり得る。

症例1はtest-bolus法、症例2はbolus-tracking法を用いて、虚血性心疾患を否定する目的で、緊急ないし準緊急的に冠動脈CTを施行した。症例2は偶発的に左上肺静脈の還流異常を同定できた一方、症例1は冠動脈の狭窄評価を優先して撮影範囲を絞っており、単純相を含めて左上肺静脈の走行を描出できなかったため、初回の検査では診断に至らなかった。本報告の2症例を通じて、右心拡大を背景に動脈位での関心領域（ROI）のピークの遅延や絶対値の低値を認めた際には、心房位レベルでの左右短絡疾患の可能性を考慮し、撮像範囲を広げて短絡疾患や心血管構造異常の評価を行うことが重要と思われた。CT撮影プロトコルの見直しについては、専任の技師による最適化が診断精度向上に寄与した。

## III. 結語

冠動脈CTを契機として診断された、左上肺静脈型PAPVRの成人例を2例経験した。本報告は、PAPVR診断における経胸壁心エコーとCTの補完的役割を示すものであり、今後の診断指針の確立に資するものと

考えられた。

## 利益相反 なし。

## 文 献

- 1) Wong ML, McCrindle BW, Mota C, et al. Echocardiographic evaluation of partial anomalous pulmonary venous drainage. *J Am Coll Cardiol.* 1995; **26**: 503-7.
- 2) Haramati LB, Moche IE, Rivera VT, et al. Computed tomography of partial anomalous pulmonary venous connection in adults. *J Comput Assist Tomogr.* 2003; **27**: 743-9.
- 3) Ammash NM, Seward JB, Warnes CA, et al. Partial anomalous pulmonary venous return in adults: Insight into pulmonary hypertension. *Int J Cardiol Congenit Heart Dis.* 2022; **11**: 100426.
- 4) Ho ML, Bhalla S, Bierhals A, et al. MDCT of partial anomalous pulmonary venous return (PAPVR) in adults. *J Thorac Imaging.* 2009; **24**: 89-95.
- 5) Dillman JR, Yarram SG, Hernandez RJ. Imaging of pulmonary venous developmental anomalies. *AJR Am J Roentgenol.* 2009; **192**: 1272-85.
- 6) Zhang Z, Zhang L, Xie F, et al. Echocardiographic diagnosis of anomalous pulmonary venous connection. *Medicine (Baltimore).* 2016; **95**: e5389.
- 7) 吉田理人, 松本頼明, 鈴田隆則, 他. 冠動脈 CT アンジオグラフィにおける bolus-tracking 法と test-bolus 法の造影効果の比較. *日本放射線技術学会雑誌.* 2020; **76**: 579-85.

## Two Adult Cases of Left Upper Pulmonary Vein-Type Partial Anomalous Pulmonary Venous Return Diagnosed on Coronary CT

Yuichi Yoshida<sup>1)</sup>, Yasuhiko Matsuura<sup>2)</sup>, Takayuki Kameyama<sup>2)</sup>, Yukari Morishita<sup>3)</sup>, Shinya Yokoyama<sup>1)</sup>, Shigeo Nagasaka<sup>1)</sup>, Kozo Kaneda<sup>1)</sup>, Kazuaki Kataoka<sup>4)</sup>, Ryuji Nohara<sup>4)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Cardiovascular surgery, Takanohara Central Hospital

<sup>2)</sup>Department of Cardiology, Ikoma City Hospital

<sup>3)</sup>Division of Radiology, Ikoma City Hospital

<sup>4)</sup>Department of Cardiology, Takanohara Central Hospital

### Abstract

Partial anomalous pulmonary venous return (PAPVR) is often diagnosed in association with other congenital heart diseases, but its detection tends to be delayed in isolated cases. We encountered two adult cases of left upper pulmonary vein-type PAPVR that were diagnosed incidentally by coronary computed tomography performed to rule out ischemic heart disease. In one case, surgical repair was undertaken in view of progressive right heart enlargement, with a favorable postoperative course. This report suggests that complementary use of transthoracic echocardiography and computed tomography can facilitate early diagnosis and help reduce diagnostic bias in the differential diagnosis of right heart overload without intracardiac shunt.

**Key words :** Partially anomalous pulmonary venous return, Adult congenital heart disease, left-side type, coronary computed tomography