

Title	偽性総動脈幹症根治手術後遠隔期における肺血行動態に関する研究
Author(s)	飯尾, 雅彦
Citation	大阪大学, 1990, 博士論文
Version Type	VoR
URL	<a href="https://doi.org/10.11501/2964166">https://doi.org/10.11501/2964166</a>
rights	
Note	

*Osaka University Knowledge Archive : OUKA*

<https://ir.library.osaka-u.ac.jp/>

Osaka University

偽性総動脈幹症根治手術後遠隔期における  
肺血行動態に関する研究

大阪大学医学部第一外科(主任:川島康生教授)

飯尾雅彦

Evaluation of Postoperative Pulmonary Hemodynamics  
in Patients with Pseudotruncus Arteriosus

Dept. of Surgery 1, Osaka Univ. Med. School

Masahiko Iio

## 緒 言

一般に、所謂肺動脈閉鎖を伴うファロー四徴症、即ち偽性総動脈幹症では肺動脈が著しく低形成なもの<sup>1) - 4)</sup>がある。教室ではこれまで左右肺動脈のサイズ（発育度）より本症の根治手術の手術適応を決定してきた<sup>5) 6)</sup>。本症においては主要体肺側副動脈（Major Aortopulmonary Collateral Artery : MAPCA）を約60%に伴うと報告され<sup>7)</sup>、この肺動脈形態異常が外科治療成績を左右する大きな因子とされている<sup>8)</sup>。しかしながら、かかる肺動脈形態異常が本症の根治手術術後において肺血行動態にいかなる影響を及ぼすかについては未だ明らかではない。

そこで、本研究の目的は本症の根治手術術後における肺血行動態を検討し、肺動脈形態異常、とくに MAPCA合併の影響を明らかにすることにある。

## 対象・方法

1968年 1月より1987年12月までの間に根治



手術を施行した偽性総動脈幹症は45例で、手術生存33例のうち、術前術後において心臓カテーテルおよび2方向心臓血管造影検査を行ってデータの得られた17例を対象とした。

#### 1. 術前検査

術前心臓カテーテルおよび心臓血管造影検査を0.6～20才（平均  $7 \pm 5$  才）に施行し、肺動脈平均圧（PAPm）を測定し、PAPm 25mmHg以上を肺高血圧（PH）とした。さらに左右主肺動脈平均断面積の正常右主肺動脈断面積<sup>8)</sup>に対する比、すなわちPA area index (PAAI)<sup>5)</sup>を求めた。

#### 2. 肺動脈への血液供給経路および肺動脈形態

肺動脈への血液供給経路はMAPCA-8例、MAPCA + 動脈管（PDA）-2例、およびPDA-7例であった。これらのうちMAPCAを合併した10例をMAPCA $\oplus$ 群、非合併の7例をMAPCA $\ominus$ 群とした。MAPCAの本数は全部で17本であり、1症例あたり1～3本（平均  $1.7 \pm 0.8$  本）であった。また、姑息手術にて外科的短

絡路が加わったものが11例あり詳細は後に記した。

肺動脈閉鎖の形態は、17例のうち15例では右室-肺動脈間に連続性は無く、2例では弁性閉鎖であった。左右肺動脈の連続性は全例に認めた。

### 3. 姑息手術

MAPCA ⊕ 群10例中 6例、MAPCA ⊖ 群 7例中 5例、計11例に13回の姑息手術が施行されていた。術式の内訳はBlalock-Taussig(BT)手術 1回 - 8例、2回 - 1例(2回目にMAPCA 結紮術を施行)、BT手術 + 内胸動脈-肺動脈短絡手術 - 1例(BT手術時にMAPCA結紮術を施行)、Waterston 手術 - 1例であった。

### 4. 根治手術

根治手術時年齢は1~20才(平均  $8 \pm 4$  才)であった。MAPCA ⊕ 群では平均  $9 \pm 5$  才、⊖ 群では平均  $5 \pm 3$  才であり、両群間に差はなかった。手術術式は、右室-肺動脈間の肺動脈幹の再建に15例にはexternal valved co



nduit (内11例はHancock valved conduitを、4例にはCarpentier-Edwards valved conduit)を用い、肺動脈弁弁性閉鎖の2例には単弁付パッチを用いた。心室中隔欠損は全例パッチ閉鎖した。MAPCA合併例では、2例では姑息手術時に結紮、他の8例は根治手術時に結紮した<sup>6)</sup>。術後1例においてはwire coilによるembolizationを行った。人工心肺時間は157～295分(平均202±41分)であった。

#### 5. 術後遠隔期検査

術後心臓カテーテルおよび心臓血管造影検査を術後7～112ヵ月(平均29±29ヵ月)時に施行した。MAPCA⊕群では術後平均20±11ヵ月、MAPCA⊖群では術後平均38±34ヵ月に施行し両群間に差はなかった。検査時年齢は2～21才(平均11±5才)であった。MAPCA⊕群では12±5才、MAPCA⊖群では9±3才であり両群間に差を認めなかった。ここからPA Pm、右室圧、左室圧、およびPAAIを求めた。

17例中16例で術後左室造影にて左右短絡を

、右室造影にて右左短絡を認めなかった。1例では術後高度の肺高血圧のため造影検査を施行し得なかった。

術後検査後死亡した例が3例あり、その原因はPH 2例、肺炎 1例であった。これら3例を除く14例中 8例はNYHA機能分類Ⅰ°であり、6例はⅡ°であった。

#### 6. 推計学的検定法

推計学的有意差の検定方法はStudent-t 検定を用い、術前または術後におけるそれぞれの2群間の比較には unpaired t 検定を、術前術後の比較には paired t 検定を用いた。

### 結 果

#### 1. 術前および術後PAPm(図1および図2)

術前PAPmは MAPCA⊕群では14~83mmHg (平均 $37 \pm 26$ mmHg)、MAPCA⊖群では4~24mmHg (平均 $13 \pm 7$ mmHg)であり、MAPCA⊕群は⊖群に比し有意に高値を示した( $p < 0.05$ )。

術後PAPmは MAPCA⊕群では18~92mmHg (平均 $38 \pm 21$ mmHg)であり、MAPCA⊖群での13~



24mmHg (平均 $17 \pm 5$ mmHg)に比し有意に高値を示した( $p < 0.05$ )。

MAPCA ⊕群、⊖群ともにPAPmの術前後の値には有意の差を認めなかった。

術前PAPmと術後PAPmの関係をみると、両者の間には $Y(\text{術後PAPm}) = 0.46X(\text{術前PAPm}) + 17.73$ の有意な正の相関を認めた( $r = 0.54, p < 0.05$ )。MAPCA ⊕群では、術前PHなく術後PHとなったものが4例、逆に術前PHで術後PHがなくなったものが2例あった。又、MAPCA ⊖群では全例術前後ともPH例はなかった。

## 2. 術前および術後PAAI(図3および図4)

術前PAAIはMAPCA ⊕群では $0.22 \sim 0.60$ (平均 $0.36 \pm 0.14$ )であり、MAPCA ⊖群のそれは $0.36 \sim 0.72$ (平均 $0.58 \pm 0.13$ )であった。MAPCA ⊕群は⊖群に比し有意に低値であった( $p < 0.01$ )。

術後PAAIはMAPCA ⊕群では $0.33 \sim 0.89$ (平均 $0.58 \pm 0.20$ )であり、MAPCA ⊖群の $0.76 \sim 0.97$ (平均 $0.86 \pm 0.08$ )に比し有意に低値で



あった ( $p < 0.01$ )。

MAPCA ⊕ 群、MAPCA ⊖ 群いずれにおいても PAAI は術前に比し術後有意に増加した ( $P < 0.01$ 、 $P < 0.01$ )。

術前 PAAI と術後 PAAI の関係をみると、両者の間には  $Y(\text{術後 PAAI}) = 1.04X(\text{術前 PAAI}) + 0.22$  の有意な正の相関を認めた ( $r = 0.85$ ,  $p < 0.01$ )。

### 3. 術前 PAAI と術後 PAPm との関係 (図 5)

術前 PAAI と術後 PAPm との間には、 $Y(\text{術後 PAPm}) = 11.44X(\text{術前 PAAI}) - 0.90$  の有意な負の相関を認めた ( $r = -0.60$ ,  $p < 0.05$ )。術前 PAAI が 0.50 以下であった 9 例中の 8 例が術後に PH を呈し、これらは全例 MAPCA ⊕ 群であった。一方、術前 PAAI が 0.50 以上の 8 例では全例術後 PAPm は 25mmHg 以下を示し、この内 6 例が MAPCA ⊖ 群であり 2 例が MAPCA ⊕ 群であった。

### 4. 根治手術時年齢と術後 PAPm との関係 (図 6)

根治手術時年齢と術後 PAPm との間には  $Y(\text{術後 PAPm}) = 3.00X(\text{根治手術時年齢}) + 5.61$  の有意な正の相関を認めた ( $r = 0.79$ ,  $p < 0.01$ )。MAPC

A ⊕群のみについてみても $Y(\text{術後PAPm})=2.91$   
 $X(\text{手術時年齢})+10.40$ の有意な正の相関を認  
めた( $r=0.73, p<0.01$ )。

5. 姑息手術時年齢と根治手術術後PAPmとの  
関係(図7)

姑息手術時年齢と術後PHとの関係を検討する  
と、姑息手術を施行した11例中、根治手術後  
PHを認めたものは6例あり、それらの初回姑  
息手術時年齢は2~13才(平均 $6\pm 4$ 才)で  
あった。これに対しPHを認めなかった他の5  
例の初回姑息手術時年齢は0.25~4才(平均  
 $2\pm 2$ 才)であり、前者は後者に比し有意に  
高齢であった( $p<0.05$ )。

6. 術後右室・左室収縮期圧比(図8)

術後右室・左室収縮期圧比はMAPCA⊕群で  
は0.31~1.36(平均 $0.78\pm 0.30$ )、MAPCA⊖  
群では0.31~1.00(平均 $0.59\pm 0.24$ )であっ  
て、両群間に差を認めなかった。

## 考 察

1. 肺動脈形態異常と術後PHについて



本症においては主肺動脈のみならず肺内動脈も低形成であることはすでに諸家により報告されている。Rabinovitch ら<sup>10)</sup> は 5例の剖検例で肺内動脈が正常に比べ低形成であったことを示し、Haworth<sup>11)</sup> らは MAPCAを合併した11例の剖検で左右主肺動脈とともに肺内動脈も小さかったことを報告している。教室では左右主肺動脈平均断面積の正常右主肺動脈断面積に対する比、即ちPAAIが0.20以上であれば手術適応と考え、満足し得る手術成績が得られている<sup>12)</sup>。しかしながら本症にみられるこのような肺動脈低形成が術後において肺血行動態にいかなる影響を与えるかは興味あるところであるが、これまでに必ずしも明らかにされていない。

今回の検討において MAPCA⊖群では術後にPHを呈した症例はなかった。これに対して、MAPCA ⊕群では10例中 8例が術後PHを呈した。MAPCA ⊕群では術前PAAIは MAPCA⊖群に比し有意に小さく肺動脈低形成が認められている。

かかる群では根治手術後においても術後PAAIはMAPCA⊖群に比し十分な肺動脈の発育が得られないことが今回の検討により明らかにされ、術後PHを呈する因子になっていると考えられる。

さらに術前PAAIと術後PAAIとの間に正の相関が、術後PAPmとの間には負の相関が成立することより術前の肺動脈低形成の程度そのものが術後PHの程度を規定すると考えられる。MAPCAの有無別にみるとMAPCA⊕群においては術前PAAIが0.50以下の8例全例が術後PHを呈したのに対し、0.50以上であった2例で術後PAPmは25mmHg以下を呈した。したがってMAPCA⊕群では術後PHの残存をきたさないためには術前PAAIが0.50以上あることが必要であると考えられた。

Shimazakiら<sup>6)</sup>によると本症の58%、またMAPCA合併例の66%にarborization abnormalityがあるとしている。今回の検討ではMAPCA⊕群10例中6例がarborization abnormali



ty形成例で、他の 4例は非形成例であった。形成例の PAPmは23~92mmHg (平均 $46 \pm 25$ mmHg)で、非形成例では18~32mmHg (平均 $27 \pm 6$ mmHg)であり、両者の間に差を認めていない (図9)。しかし、MAPCAを結紮することにより arborization abnormality形成例、非形成例ともに左室容量負荷は減少するが、右室後負荷については非形成例では減少するのに対し形成例では結紮後も変化が少ないと思われる。肺血管床が少ない症例の術後肺動脈圧については、ファロー四徴症に一側肺動脈欠損を合併した例では術後PHを来たす場合があることが報告されている<sup>13) 14)</sup>。本症術後にみられるPHには今後さらに検討を要するものと思われる。尚、arborization abnormalityを形成するMAPCAに対し最近unifocalizationが行われつつあり<sup>15) 16) 17)</sup>、今後その成果が期待される。

## 2. 手術時年齢と術後PHについて

本症の術後PHの原因として、前述した肺動



脈の低形成の他に肺血管閉塞性病変 (PVOD) が考えられる。Jefferson ら<sup>18)</sup> は狭窄の無い MAPCA とつながる肺動脈に高度の肺高血圧性変化を認め、Somerville ら<sup>19)</sup> は 7 例の術後遠隔期生存例中 1 例に PVOD によると考えられる PH を認めている。Haworth ら<sup>11)</sup> は MAPCA を合併した本症 11 例の剖検の結果、3 例に肺内動脈の中膜肥厚を認めている。さらにまた狭窄を伴わない MAPCA を合併した例での PVOD が加齢とともに進行する事を示した。今回の検討にても MAPCA を合併した症例において根治手術時年齢と術後 PAPm との間には正相関が認められている。手術時年齢が 20 才であった 1 例は術後 PAPm は 92 mmHg と高度 PH を呈し、右心不全にて術後 11 カ月目に遠隔死亡した。本例においては PVOD を呈していたものと考えられる。加齢による PVOD の進行が術後 PH をもたらず一因と考えられる。したがって姑息手術を含めて手術時期の遅れにより肺内動脈が発育せずに術後 PH をきたすことが考えられる。

Jhonson ら<sup>20)</sup> は生後早期の低肺血流が intraacinar artery の発育に悪影響を与えているとし、MAPCA 合併例にみられる肺動脈の発育不良が低肺血流に原因すると考え、早期の体-肺動脈短絡手術の必要性を強調している。今回の検討において術後 PH を呈した症例の初回姑息手術時年齢はこれをきたさなかった症例に比し有意に高かった。今回の対象例の中で MAPCA 合併例の初回姑息手術時年齢は、非合併例のそれに比し有意に高齢であった。MAPCA 合併例は PAAI が小さいにもかかわらず動脈血酸素飽和度の高い症例が多く<sup>5)</sup>、臨床的に非合併例よりチアノーゼの程度が軽い場合が多いため姑息手術の時期が遅れたものと考えられる。とくに MAPCA を合併した本症においては肺動脈を発育させるため早期に中心肺動脈を介しての肺血流量の増大を図り、中心肺動脈を大きくするとともに MAPCA に狭窄を伴っていない場合には早い時期にこれに対する対策、即ち unifocalization 等の処置を行



う必要があるものと考える。

#### 総 括

偽性総動脈幹症17例において、根治手術の術前および術後遠隔期における肺血行動態について検討し以下の結果を得た。

1. 術前および術後PAPmはともに MAPCA⊕群では⊖群に比し有意に高値であった。MAPCA⊕群では10例中 8例が術後PH(PAPm 25mmHg以上)を呈したのに対し、⊖群では全例術後PHをきたさなかった。術前PAPmと術後PAPmの間には有意の正相関を認めた。

2. 術前および術後PAAIはともに MAPCA⊕群では MAPCA⊖群に比し有意に低値を示した。術前PAAIと術後PAAIの間には有意な正相関を認めた。

3. 術前PAAIと術後PAPmの間には有意の負の相関を認めた。MAPCA⊕群では術前PAAI 0.50以下の 8例全例が術後PHを呈し、0.50以上の 2例は術後PHをきたさなかった。

4. 根治手術時年齢と術後PAPmとの間に有意

な正の相関を認めた。MAPCA $\oplus$ 群のみにおいても同様の相関を認めた。

5. 姑息手術を施行した11例中、根治手術後PHを認めた6例の初回姑息手術時年齢は術後PHを認めなかった他の5例のそれに比し有意に高齢であった。

以上より、偽性総動脈幹症では術前のMAPCAの合併が本症の根治手術術後のPHをきたす大きな因子であることが示された。又、本症の術後PHの程度は術前の肺動脈圧と肺動脈の太さ、および手術時年齢と関係することが明らかになった。

#### 謝 辞

稿を終えるに当たり、御指導並びに御校閲を賜った川島康生教授に謹んで謝意を捧げます。また御指導、御協力を頂いた中埜肅先生、松田暉先生、島崎靖久先生、並びに教室の諸先生方に厚く御礼申し上げます。



文 献

- 1)McGoon DC, Baird DK, Davis GD.  
Surgical management of large bronchi-  
al collateral arteries with pulmonary  
stenosis or atresia. Circulation 52 :  
109-118, 1975
- 2)Kirklin JW, Bargeron Jr LM, Pacifico  
AD. The enlargement of small pulmo-  
nary arteries by preliminary pallia  
tive operations.  
Circulation 56 : 612-617, 1977
- 3)Piehler JM, Danielson GK, McGoon DC,  
Wallace RB, Fulton RE, Mair DD.  
Management of pulmonary atresia with  
ventricular septal defect and hypo-  
plastic pulmonary arteries by right  
ventricular outflow construction. :  
J Thorac Cardiovasc Surg 80 : 552-567,  
1980
- 4)Millikan JS, Puga FJ, Danielson GK,



Schaff HV, Julsrud PR, Mair DD.  
Staged surgical repair of pulmonary  
atresia, ventricular septal defect,  
and hypoplastic, confluent pulmonary  
arteries. : J Thorac Cardiovasc Surg  
91 : 818-825, 1986

5) Shimazaki Y, Kawashima Y, Hirose H,  
Nakano S, Matuda H, Kitamura S,  
Morimoto S. Operative results in  
patients with pseudotruncus  
arteriosus. Ann Thorac Surg 35 :  
294-299, 1983

6) Matsuda H, Hirose H, Nakano S,  
Shimazaki Y, Kishimoto H, Kobayashi J,  
Arisawa J, Kawashima Y. Management  
of large aortopulmonary collateral  
artery in patients with ventricular  
septal defect and pulmonary atresia :  
Simultaneous ligation through median  
sternotomy during intracardiac repair.

- Ann Thorac Surg 40 : 593-598, 1985
- 7) Shimazaki Y, Maehara T, Blackstone EH, Kirklin JW, Bargeron Jr LM.  
The structure of the pulmonary circulation in tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. J Thorac Cardio-  
vasc Surg 95 : 1048-1058, 1988
- 8) Alfieri O, Blackstone EH, Kirklin JW, Pacifico AD, Bargeron LM. Surgical treatment of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. J Thorac Cardio-  
vasc Surg 46 : 321-335, 1978
- 9) Castellanos A, Hernandez FA.  
The size of the right pulmonary artery in the normal subject and in congenital heart disease.  
angiocardiographic measurements. Am J  
Roentgenol 100 : 568-577, 1967
- 10) Rabinovitch M, DeLeon VH, Castaneda AR, Reid L. Growth and development



of pulmonary vascular bed in patients with tetralogy of Fallot with or without pulmonary atresia.

Circulation 64 :1234-1249, 1981

- 11) Haworth SG, Macartney FJ. Growth and development of pulmonary circulation in pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaeral artery. Br Heart J 44 : 14-24, 1980

- 12) 松田 暉、広瀬 一、中埜 肅、  
島崎靖久、岸本英文、飯尾雅彦、  
三浦拓也、川島康生。 心室中隔欠損を  
伴う肺動脈閉鎖症の外科治療。一肺動脈  
發育度及び巨大側副血行路よりみた検討  
— 日胸外会誌 35 : 629-630, 1987

- 13) 小林順二郎、広瀬 一、松田 暉、  
中埜 肅、井原勝彦、川島康生。  
先天性肺動脈欠損を伴うファロー四徴症  
に対する外科治療の成績と問題点。

日胸外会誌 33 : 1101-1106, 1985

14) Mistrot JJ, Bernhard WF, Rosenthal A, Castaneda AR. Tetralogy of Fallot with a single pulmonary artery. Operative repair. Ann Thorac Surg 23 : 249-253, 1977

15) 八木原俊克、岸本英文、磯部文隆、山本文雄、川田博昭、藤田 毅、神谷哲朗、内藤泰顕. 肺動脈形成の諸術式について. 日胸外会誌 35 : 631-632, 1987

16) Sawatari K, Imai Y, Kurosawa H, Isomatsu Y, Momma K. Staged operation for pulmonary atresia and ventricular septal defect with major aortopulmonary collateral arteries. New technique for complete unifocalization. J Thorac Cardiovasc Surg 98 : 738-750, 1989

17) Puga FJ, Leoni FE, Julsrud PR, Mair DD. Complete repair of pulmonary at-



resia, ventricular septal defect, and severe peripheral arborization abnormalities of the central pulmonary arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 98 : 1018-1029, 1989

18) Jefferson K, Rees S, Somerville J. Systemic arterial supply to the lungs in pulmonary atresia and its relation to pulmonary artery development. Br Heart J 34 : 418-427, 1972

19) Somerville J, Ross D. Long-term results of complete correction with homograft reconstruction in pulmonary outflow tract atresia. : Br Heart J 34 : 29-36, 1972

20) Jhonson RJ, Saucer U, Buhlmeyer K, Haworth SG. Hypoplasia of intrapulmonary arteries in children with right ventricular outflow obstruction, ventricular septal defect, and



major aortopulmonary collateral  
arteries. *Pediatr Cardiol* 6 : 137-143,  
1985

## 論文要旨

偽性総動脈幹症根治手術後症例17例について術前術後における肺血行動態を検討した。主要体肺側副動脈(MAPCA)合併例10例(MAPCA⊕群)、非合併例7例(MAPCA⊖群)に分け検討した。手術時年齢はMAPCA⊕群では平均 $9 \pm 5$ 才、MAPCA⊖群では平均 $5 \pm 3$ 才であった。術後心臓カテーター検査時年齢はMAPCA⊕群では平均 $12 \pm 5$ 才、MAPCA⊖群では平均 $9 \pm 3$ 才であった。手術より術後心臓カテーター検査までの期間はMAPCA⊕群では平均 $20 \pm 11$ ヵ月、MAPCA⊖群では平均 $38 \pm 34$ ヵ月であった。右室-肺動脈間の再建に15例ではXenograft弁付導管を用い、他の2例ではパッチによる修復を行った。MAPCAは手術時に結紮した。

術前および術後PAPmはMAPCA⊕群では⊖群に比し術前後とも有意に高値であった。MAPCA⊕群では10例中8例が術後PH(PAPm 25mmHg以上)を呈したのに対し、⊖群では全例術後

も低値に留まった。術前PAP<sub>m</sub>と術後PAP<sub>m</sub>の間には有意の正相関を認めた。

術前および術後における左右主肺動脈平均断面積の正常右主肺動脈断面積に対する比、即ちPA Area Index (PAAI)はMAPCA⊕群ではMAPCA⊖群に比し術前後とも有意に低値を示した。術前PAAIと術後PAAIの間には有意な正相関を認めた。

術前PAAIと術後PAP<sub>m</sub>の間には有意の負の相関を認めた。MAPCA⊕群では術前PAAI 0.50以下の8例全例が術後PHを呈し、0.50以上の2例は術後PHをきたさなかった。

根治手術時年齢と術後PAP<sub>m</sub>の間には有意な正の相関を認めた。MAPCA⊕群においても同様の相関を認めた。根治手術に先立って姑息手術が施行されていた11例中、根治手術後PHを認めた6例の初回姑息手術時年齢は術後PHを認めなかった他の5例のそれに比し有意に高齢であった。

以上より、偽性総動脈幹症では術前のMAPC



Aの合併が本症の根治手術術後のPHをきたす大きな因子であることが示された。又、本症の術後PHの程度は術前の肺動脈圧と肺動脈の太さ、および手術時年齢と関係することが明らかになった。

英文抄録

Evaluation of postoperative pulmonary hemodynamics in patients with pseudotruncus arteriosus.

To elucidate factors contributing to postoperative pulmonary hypertension (PH) in patients with pseudotruncus arteriosus, 17 patients undergoing total correction were studied. They were divided into two groups :10 patients with major aortopulmonary collateral artery (MAPCA ⊕) and 7 patients without MAPCA (MAPCA ⊖).

Age at operation was  $9 \pm 5$  years (MAPCA ⊕) and  $5 \pm 3$  years (MAPCA ⊖). Age at postoperative examination was  $12 \pm 5$  years (MAPCA ⊕) and  $9 \pm 3$  years (MAPCA ⊖).

① Pre- and postoperative pulmonary art-

ry (PA) mean pressures in MAPCA $\oplus$  group were significantly higher than MAPCA $\ominus$  group ( $p < 0.05$ ). There was a significant correlation between pre- and postoperative PA mean pressure.

② Pre- and postoperative PA area index (PAAI) in MAPCA  $\oplus$  group were significantly smaller than in MAPCA  $\ominus$  group ( $p < 0.01$ ). There were significant reverse correlations between pre- and postoperative PAAI and postoperative PA mean pressure.

③ There was a significant correlation between age at operation and postoperative PA mean pressure in the entire series and in MAPCA $\oplus$  group.

In conclusion, the presence of MAPCA distinctly contributed to the postoperative PH in patients undergoing total correction of pseudotruncus arteriosus. The



severity of postoperative PH related to the preoperative PA mean pressure, the preoperative PAAI, as well as the age at operation.

Key words : Pseudotruncus Arteriosus,  
Major aortopulmonary collateral artery,  
Pulmonary hypertension,  
Pulmonary artery

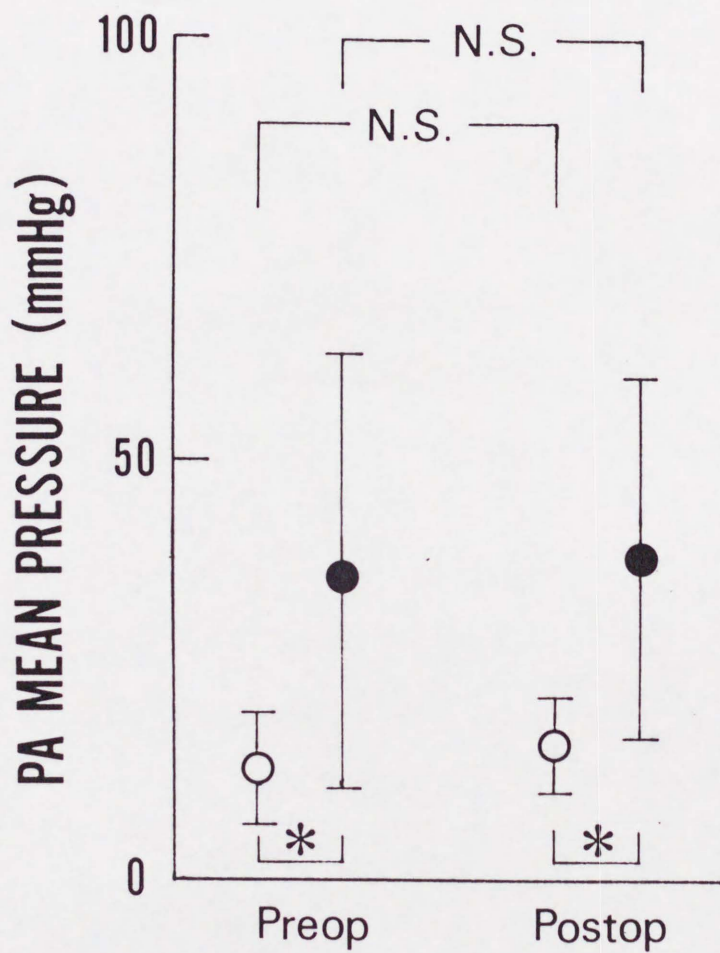


Figure 1. Changes in pulmonary arterial mean pressure before (Preop) and after (Postop) repair of pseudotruncus arteriosus.

Values are means  $\pm$  SD. \* :  $p < 0.05$  N.S. : not significant

(  $\circ$ , without MAPCA ;  $\bullet$ , with MAPCA )

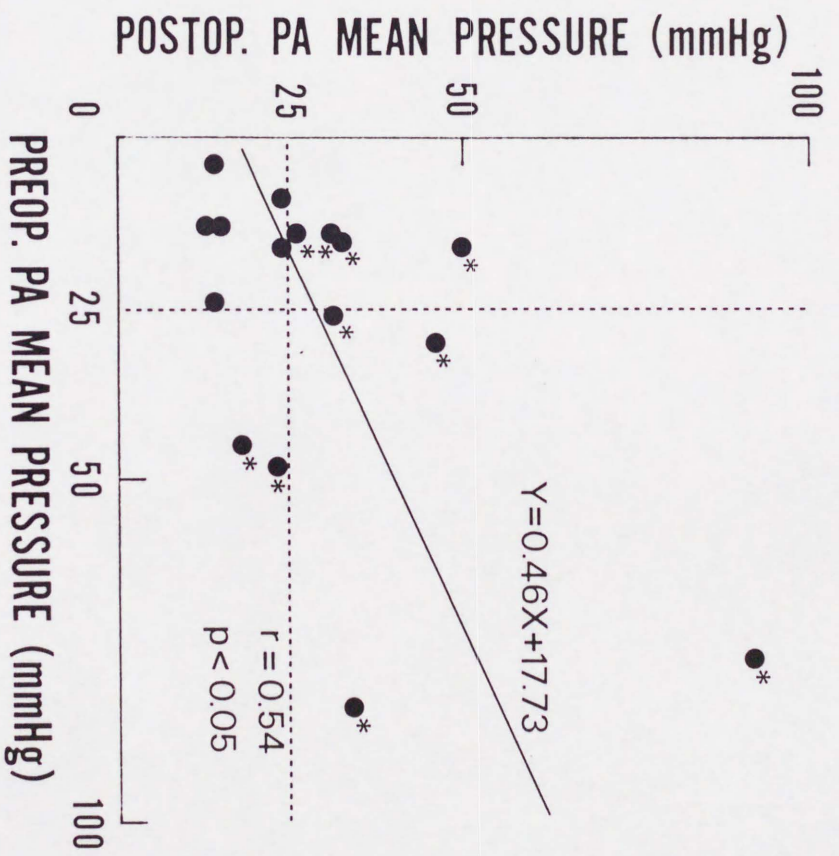


Figure 2. Relationship between preoperative and postoperative pulmonary arterial mean pressure. Dotted line shows the border of pulmonary hypertension. Asterisk indicates the patient associated with MAPCA.



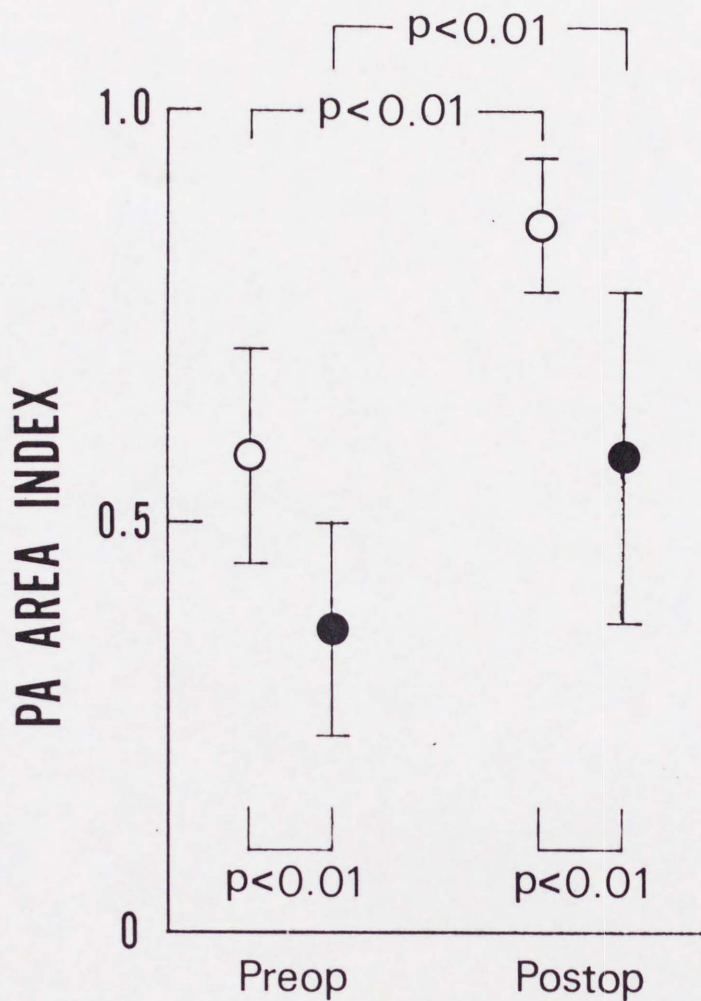


Figure 3. Changes in pulmonary arterial area index before (Preop) and after (Postop) repair of pseudotruncus arteriosus.

Pulmonary arterial area index is a ratio of an average cross-sectional area of the right and left pulmonary arteries to the cross-sectional area of the normal right pulmonary artery.

Values are means  $\pm$  SD.

(○, without MAPCA ; ●, with MAPCA)

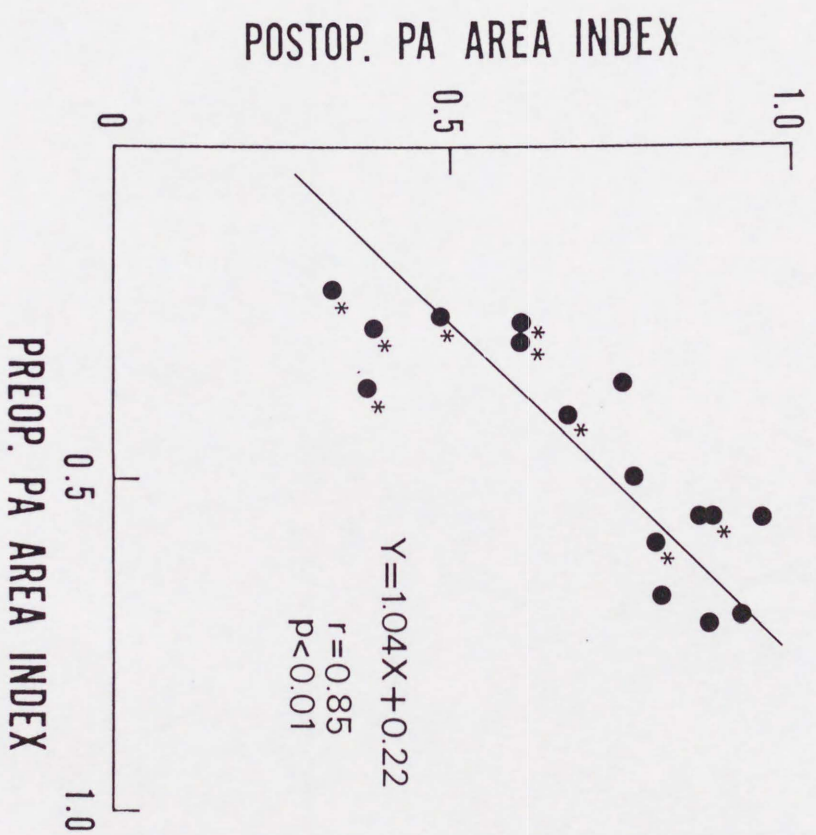


Figure 4. Relationship between preoperative and postoperative pulmonary arterial area index. Asterisk indicates the patient associated with MAPCA.



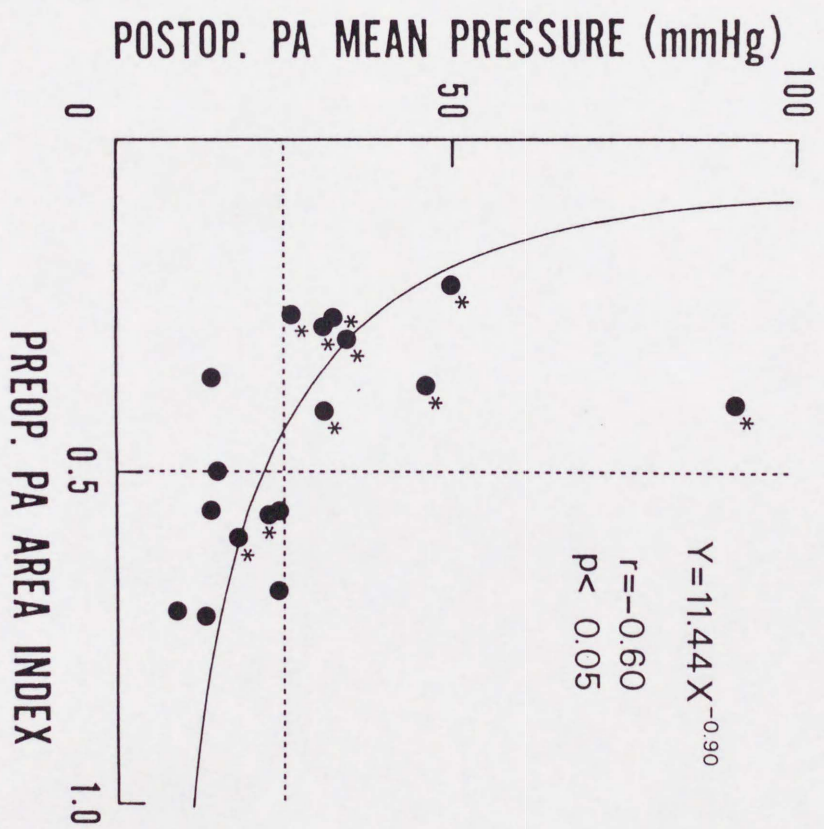


Figure 5. Relationship between preoperative pulmonary arterial area index and postoperative pulmonary arterial mean pressure.

Asterisk indicates the patient associated with MAPCA.



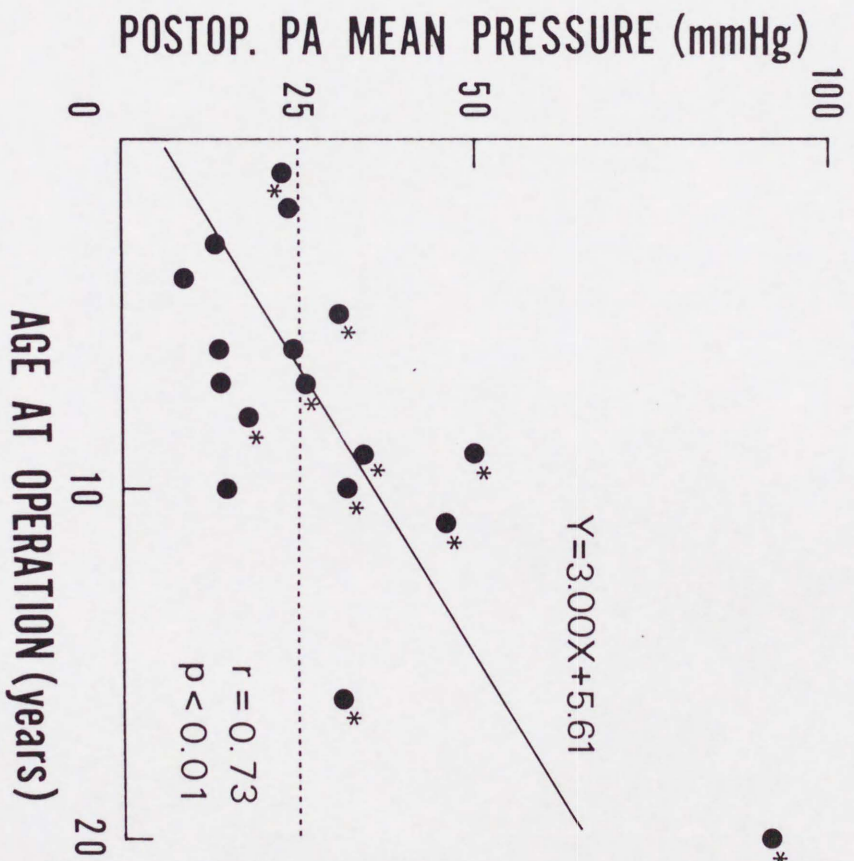


Figure 6. Relationship between age at operation and postoperative pulmonary arterial mean pressure. Asterisk indicates the patient associated with MAPCA.

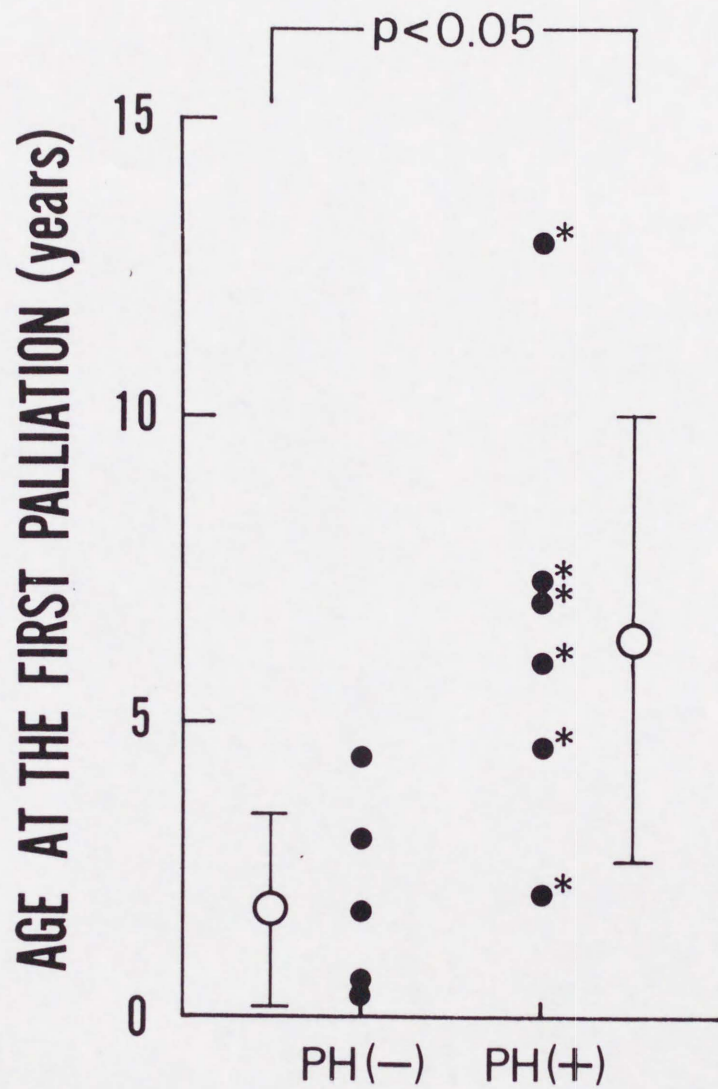


Figure 7. Age at the time of the first palliative operation in patients with and without pulmonary hypertension after repair of pseudotruncus arteriosus.

The open circles represent mean values and the vertical bars SD.

Asterisk indicates the patient associated with MAPCA.

PH : pulmonary hypertension

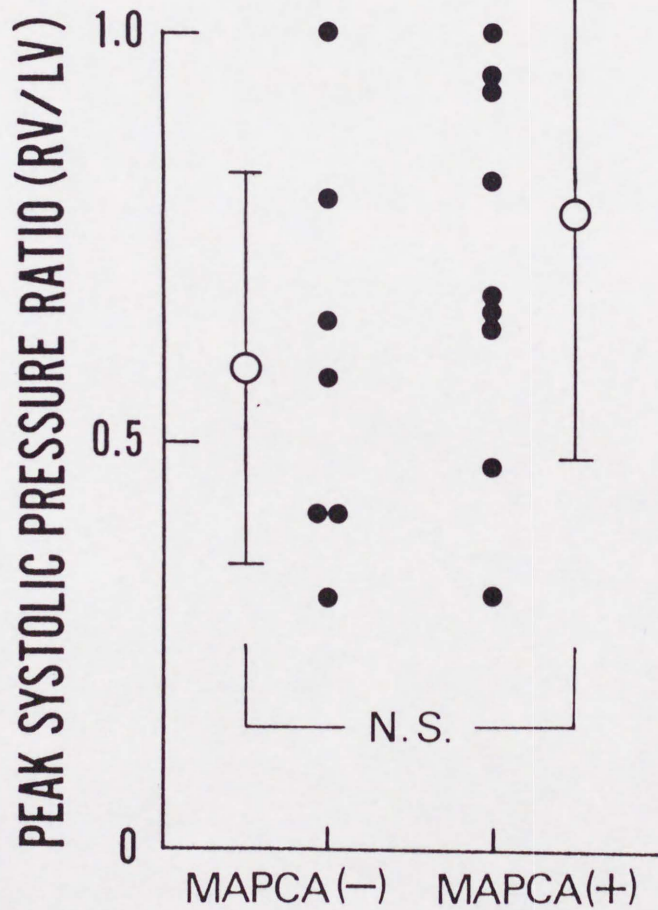


Figure 8. Peak right ventricular - left ventricular systolic pressure ratio in patients with and without MAPCA.

The open circles represent mean values and the vertical bars SD.



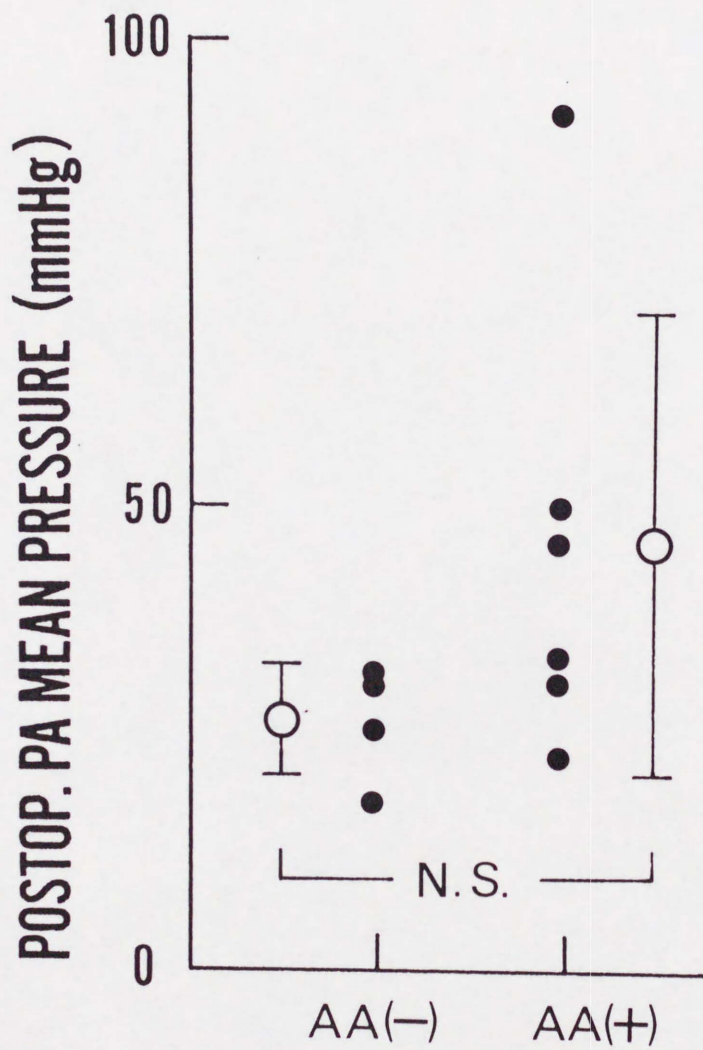


Figure 9. Postoperative pulmonary arterial mean pressure in patients with and without arborization abnormality. The open circles represent mean values and the vertical bars SD. N.S. : not significant AA : arborization abnormality