

## 収縮性心膜炎に対し心膜切除とPTFEシートによる 心膜補填後に再手術を要した 1 例

松裏 裕行<sup>1)</sup>, 石北 隆<sup>1)</sup>, 橋本 卓史<sup>1)</sup>, 星田 宏<sup>1)</sup>  
 中山 智孝<sup>1)</sup>, 佐地 勉<sup>1)</sup>, 渡邊 善則<sup>2)</sup>, 吉原 克則<sup>2)</sup>  
 小澤 安文<sup>3)</sup>

Key words :

収縮性心膜炎, 再発, 小児, 急性心膜心筋炎, PTFE

東邦大学第一小児科学教室<sup>1)</sup>, 胸部心臓血管外科<sup>2)</sup>,  
 帝京大学溝の口病院小児科<sup>3)</sup>

### A Case of Constrictive Pericarditis Requiring Re-operation after Pericardiectomy and Pericardial Substitute with PTFE Sheet

Hiroyuki Matsuura,<sup>1)</sup> Takashi Ishikita,<sup>1)</sup> Takushi Hashimoto,<sup>1)</sup> Hiroshi Hoshida,<sup>1)</sup> Tomotaka Nakayama,<sup>1)</sup>  
 Tsutomu Saji,<sup>2)</sup> Yoshinori Watanabe,<sup>2)</sup> Katsunori Yoshihara, and Yasufumi Ozawa<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup>First Department of Pediatrics, <sup>2)</sup>Department of Cardiovascular Surgery, Toho University, Tokyo,

<sup>3)</sup>Department of Pediatrics, Mizonokuchi Hospital, Teikyo University, Kanagawa, Japan

We experienced a 14-year-old boy who had constrictive pericarditis one year after idiopathic perimyocarditis. Severe right-sided heart failure relapsed only one week after pericardiectomy, which necessitated re-operation. Constrictive pericarditis is rare in children, and his unusual clinical course was intriguing because of the difficulty in deciding the indication for re-operation. We report this case with a review of the literature.

A 14-year-old boy suffered from idiopathic perimyocarditis when he was 12 and a half-years old. In addition to NSAIDs and gammaglobulin, oral prednisolone had been administered from the 62nd day of illness over a period of 3 months. One year and 4 months later, a massive amount of ascites and prominent jugular veins were noted. He was diagnosed as having constrictive pericarditis and subsequently underwent pericardiectomy with PTFE sheet substitution. The postoperative course had been uneventful during the initial several days until clinical symptoms reflecting significant elevation of the central venous pressure relapsed just one week after the operation. Re-operation, performed 5 weeks later, revealed remarkably thick and fibrous left-sided pleura that oppressed the left ventricle. Pleurotomy with the window left open achieved instant and long-lasting relief of the symptoms. None of his symptoms relapsed thereafter.

#### 要 旨

特発性心膜心筋炎に罹患後約 1 年目に発症した収縮性心膜炎の14歳男児例を経験した。心膜切除術を施行したものの 1 週間後には高度の右心不全が再び出現し、再手術を余儀なくされた。小児での収縮性心膜炎はまれで、かつ再手術決定に際して苦慮した興味深い臨床経過を示したので報告する。

症例は14歳男児。12歳 6 カ月時に特発性心膜心筋炎を発症しNSAIDs・ $\gamma$ -グロブリンなどに加え、第62病日からプレドニンを経口投与した。1年 4 カ月後に腹水貯留と頸静脈怒張を呈し収縮性心膜炎と診断、心膜切除術とPTFEシートによる心膜補填術を施行した。1週間後から著しい中心静脈圧亢進症状が再発し、5週間目の再手術施行時には左側胸膜が硬く肥厚し左室を圧排していたので、開窓術を施行したところ直ちに中心静脈圧は正常化した。症状の再発はない。

#### 序

心タンポナーデで発症した特発性心膜心筋炎の罹患後約 1 年目に発症した収縮性心膜炎(以下CP)の14歳男

児例を経験した。心膜切除術を施行したところ、術直後は著効を示したものの 1 週間後には高度の右心不全が再び出現し、再手術を余儀なくされた。小児での収縮性心膜炎はまれで、かつ再手術決定に際して苦慮し

平成15年10月27日受付

別刷請求先：〒143-8541 東京都大田区大森西 6-11-1

平成16年 8 月13日受理

東邦大学第一小児科学教室 松裏 裕行



Fig. 1  
 A Chest X-ray at the first admission for acute perimyocarditis. Massive pericardial effusion with a CTR of 73% is apparent.  
 B Chest X-ray at the second admission for constrictive pericarditis. Prominent right cardiac border consisting of the enlarged superior vena cava and right atrium is apparent. CTR is 46.5%.

た興味深い臨床経過を示したので、文献的考察を加え報告する。

#### 症例提示

##### 1) 症例

14歳，男児．

##### 2) 主訴

腹部膨満．

##### 3) 現病歴

12歳6カ月時，易疲労感と発熱を主訴に来院し，心拡大と多量的心嚢液貯留を指摘され入院となった(Fig. 1A)．TI-201心筋シンチグラフィでは異常を認めず，心内膜心筋生検では心筋細胞のcoagulation myocytolysisと軽度の炎症性細胞浸潤や線維芽細胞を認め(Fig. 2A)，各種ウイルス検索が陰性であったことから特発性急性心膜心筋炎と診断した．経過中に注意深く繰り返し心エコーを行ったが，心嚢液内にフィブリン析出を思わせるもやもやエコー<sup>1)</sup>所見は認めなかった．利尿剤，ACE阻害剤，NSAIDs，CoQ10投与，免疫グロブリン500mg/kg・4日間静注などの治療を行ったが，心嚢液はわずかに減少したのみであった．そこで経口プレドニン30mg隔日投与を第62病日より追加したところ，3日目より心嚢液が明らかに減少し，心嚢液が消失したことを確認して第79病日に退院した．その後も経口ステロイド剤5mg/日投与を3カ月間行い，さらに利尿剤投与・運動制限などにより経過観察していた．

1年3カ月目頃より腹部膨満と体重増加に家族が気付いたが，夜間呼吸困難や起坐呼吸などの症状はなく，放置した．その1カ月後，当院外来受診時に多量の腹水貯留を指摘されて入院となった．

##### 4) 入院時身体所見

身長161.5cm，体重60.2kg(1年半で8.5kg増加)．心拍数80回/分整，呼吸数20回/分，血圧110/82mmHg．頸静脈怒張・陰嚢水腫・軽度の下腿浮腫，Kussumaul徴候を認めた．聴診上，心音は微弱で，心雑音はないもののIII音・心膜摩擦音を聴取し，呼吸音は清であった．腹部は多量の腹水により軽度膨隆して波動を触知し，また右鎖骨中線上で辺縁が鈍な肝を5.5cm触知した．

##### 5) 入院時検査所見

血液生化学検査では末梢血白血球数は正常で(6,000/ $\mu$ l)，電解質は正常範囲ながら上昇傾向(Na 140mEq/l，K 3.8mEq/l，Cl 105mEq/l)を示し，軽度の炎症反応(CRP 0.3mg/dl)と血清総蛋白(8.1g/dl)・アルブミン(4.5g/dl)の高値，ANP(150pg/ml)・BNP(87.2pg/ml)の軽度上昇などを認めた．胸部単純X線では心胸郭比46.5%だが右第1・2弓が突出し(Fig. 1B)，心電図は正常軸，正常洞調律で不整脈はなく低電位傾向・T波平低化を示し，CTでは少量の心嚢液貯留と心膜肥厚を認めたが心膜の石灰化はなかった(Fig. 3，4)．

##### 6) 入院後経過

2週間後に行った心臓カテーテル検査(Table 1)では右房平均圧と右室拡張末期圧が上昇し，右房圧波形は特

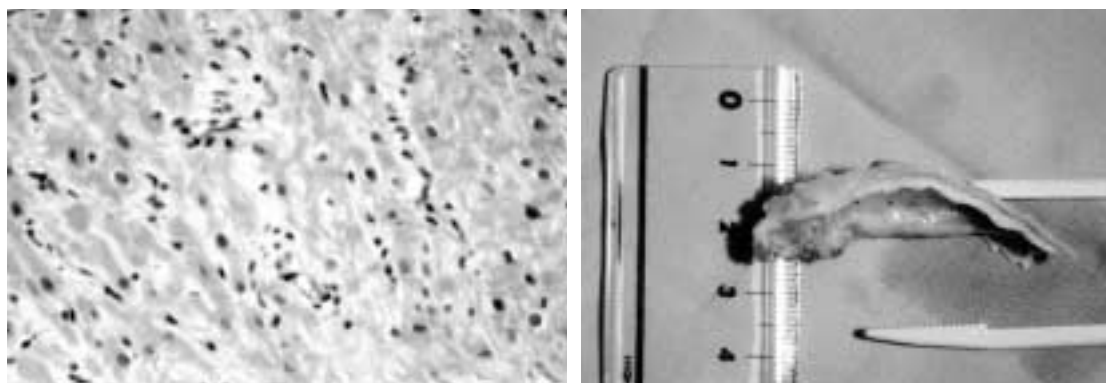


Fig. 2  
 A Histopathology of endomyocardial biopsy specimen. Coagulation myocytolysis and mild infiltration of inflammatory cells are present.  
 B Pericardium resected at the initial operation (extended pericardiectomy). Significant thickening of the pericardium is noted.

A | B

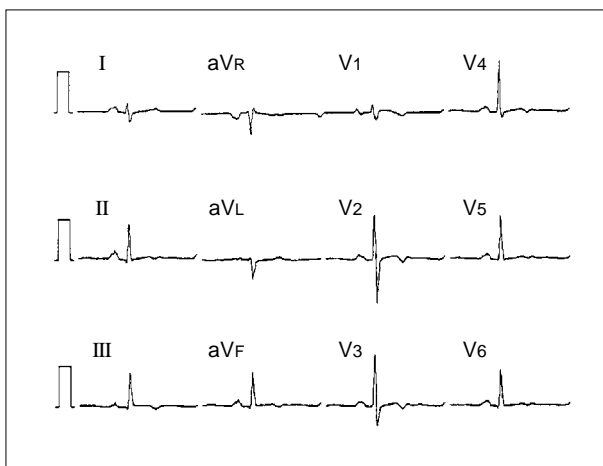


Fig. 3 ECG on admission. The ECG reveals normal axis deviation, normal sinus rhythm, low voltage of QRS, and flattened T waves.



Fig. 4 Chest CT on admission. Thickened pericardium and the presence of a small amount of pericardial effusion are observed. Calcification of the pericardium is not present.

微的なM型，両心室圧波形はdip-and-plateauを呈し (Fig. 5)，CPと診断した。安静を保つとともに利尿剤など内科的治療を強力に行ったが心不全が軽快しないため，1カ月後に心膜切除術を施行した。

7)手術所見・術後経過

開胸時，胸骨下面と心膜の癒着が著明で，右側は上下大静脈，左側は左心耳と心尖部が完全に露出し心尖部を挙上できるまで注意深く心膜を剥離して切除した。右側は上下大静脈の高さから左側は心尖部を完全に覆うように，PTFE心膜シート2枚を用いて余裕をもって覆った。肉眼的に左室収縮は良好で心膜剥離・切除により十分に拡張すること，両側の房室弁逆流が

Table 1 Results of cardiac catheterization

Site	Pressure	O <sub>2</sub> Sat
IVC (a/v/m)	17/15/14 mmHg	67 %
SVC (a/v/m)		69
RA (a/v/m)	17/16/16	
RV (S/D/EDP)	28/13/16	71
PA (S/D/M)	22/9/17	
PCW (a/v/m)	20/19/16	
LV (S/D/EDP)	95/13/22	96
Ao (S/D/M)	97/72/81	97

EF 49%  
 CI 3.1 l/min/m<sup>2</sup>

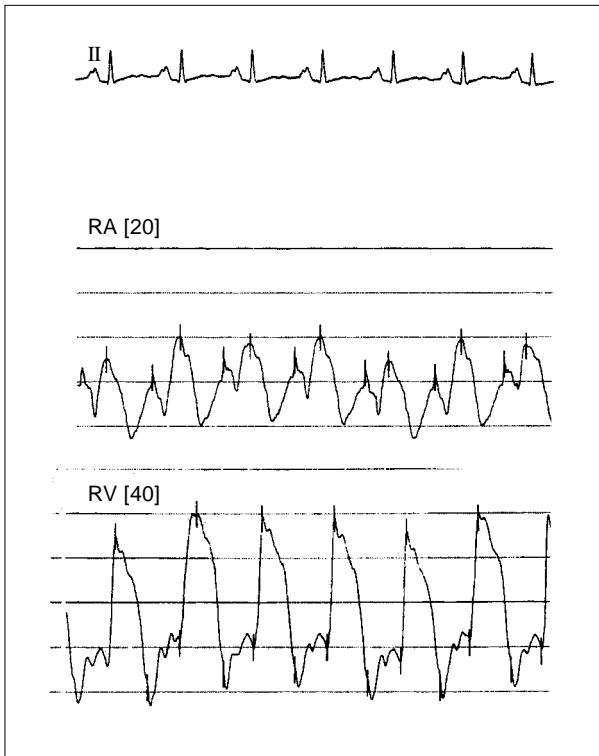


Fig. 5 Pressure recordings of the right atrium and ventricle. So-called "dip-and-plateau" shape of the right ventricular pressure curve is noted.

ないことなどを経食道エコーにより確認しながら手術を終了した。切除した心膜は最大5mm以上に著しく肥厚し、組織学的には硝子化した線維性結合組織様所見で、毛細血管周囲にはごく少数のリンパ球浸潤も認め、慢性心膜炎と診断した(Fig. 2B)。

術前19~22mmHgであった中心静脈圧は手術終了時には8~10mmHgとなり、術直後から利尿剤、ステロイド剤、アンジオテンシンII受容体拮抗剤などの内科的治療を継続したところ数日間は腹水も著明に減少し、発熱なくCRP 1.2~3.3mg/dlと炎症反応は軽度で良好な経過であった。しかし、術後1週間目より再び頸静脈怒張と腹水貯留が明らかとなった。内科的治療を強力に行っても右心不全は全く軽快しなかったが、肺うっ血は認めなかった。経食道エコーでは心収縮力は保たれているものの両側房室弁の中等度逆流を認め、心膜切除術前に比べTEI indexはむしろ高値であった(Table 2)。CTでは上下大静脈や門脈系の軽度拡張を認めたが心膜シートと心筋との間に空隙が確認でき、心膜シートのサイズが小さすぎるための再発は否定的と考えられた。しかし心室拡張不全は臨床所見より明らかで、何らかの原因による部分的癒着や圧排により再発したと考

Table 2 Echocardiographic findings before and after pericardiectomy

	Before	After	Pre-reop
Right sided heart			
TEI	0.46	0.6	0.36
DCT (msec)	160	170	195
TR (cm <sup>2</sup> )	1.30	6.58	6.9
RA (mm)	39.9×48.8		48.3×50.6
Left sided heart			
TEI	0.36	0.52	0.39
DCT (msec)	130		135
MR (cm <sup>2</sup> )	1.76	1.25	6.47
LA (mm)	38.7×38.0		

Before: before pericardiectomy, After: after pericardiectomy, Pre-reop: the day before re-operation for pericardiectomy, TEI: tei-index, DCT: deceleration time, TR: flow area of tricuspid regurgitation, RA: right atrium, MR: flow area of mitral regurgitation, LA: left atrium

え、術後5週間目に再度手術を施行した。

術中確認したところ、初回手術時の心膜の切除範囲は十分広範で心外膜の肥厚はなく、PTFEシートも心臓との間に十分なスペースを保っており、ごく軽度の癒着がPTFEシートと心臓との間に一部の領域で認められたので剥離したが、経食道エコー所見や上昇している中心静脈圧に明らかな変化はみられなかった。しかし左側胸腔の壁側胸膜は約5mmに硬く肥厚し壁のように左室を左側方から圧排していたので、左側胸膜を紡錘状に大きく切除して開窓したところ(Fig. 6)、モニタリングしていた中心静脈圧が直後に16mmHgから8mmHgへと急激に低下するなど血行動態の明らかな改善を認めた。経食道エコーでは三尖弁閉鎖不全は再手術前と同程度であるものの、右房から左房方向へ凸になっていた心房中隔が開窓術により平坦化し、右房圧の明らかな低下を示す所見を呈した。閉胸する前に念のため初回手術時の代用心膜にPTFEシートをさらに1枚追加し、一層大きくゆとりを持つように心臓を包み込んで手術を終了した。切除した左側胸膜の病理所見は心膜とほぼ同様の所見で、小円形細胞浸潤やフィブリンの析出を伴った線維性結合織が主体であった。術後に行ったCTでもPTFEシートとの間には十分な間隙が確認でき臨床経過は順調で、現在プレドニン・利尿剤・ACE阻害剤・強心剤の投薬により外来観察中である。

#### 考 按

CPは臓側心膜の線維性癒着・肥厚により拡張障害を呈する、小児にはまれな疾患で<sup>1,2)</sup>、近年結核性心膜炎

が減少したため、原因は開心術と急性心膜炎が最も多く<sup>3)</sup>、本症例も特発性心膜心筋炎が原因と考えられた。

心膜炎における心嚢液内のフィブリン様浮遊物<sup>1)</sup>はCPへの移行の危険因子とされるが、本例では繰り返し行った心エコーでも検出できなかった。一方、心膜炎急性期にやむを得ず投与したステロイド剤は心嚢液の減少の点では著効を示したが、CPへの移行に寄与した可能性が懸念される。心膜心筋炎におけるステロイド剤は炎症が遷延化し心嚢液貯留が持続する場合などが適応で、CPへの移行の予防が可能<sup>4,5)</sup>とされる一方で、全く逆の報告<sup>6)</sup>もある。本症例では心膜の光顕所見から炎症が比較的長期間持続していたことが示唆され、ステロイド剤が心膜肥厚を招いた可能性は否定できない。今後ステロイド剤の投与時期や方法などについて検討を重ねる必要があると考えられた。

本症例では右心不全の他覚的所見が強い割に自覚症状に乏しく、入院時ANPは110pg/ml、BNPは87.2pg/mlと軽度の上昇にとどまり、興味深い臨床経過であった。その理由は、本症においては心房の拡張障害によりANP分泌障害<sup>7)</sup>を呈しており、また本質的に収縮不全を伴わないうえに右房平均圧が16mmHgで左心不全を合併しないレベル<sup>8)</sup>にとどまったためと考えられた。

診断にはCTやMRIが心外膜の石灰化や肥厚の有無と広がり・性状の観察の点で重要とされ<sup>7,8)</sup>、本症例でも開胸法や心膜切除範囲の決定に有用であった。心膜の石灰化は特異度が高いが本症例で透視下やCTで石灰化を認めなかったのは、若年であったこと<sup>2)</sup>に加え、心膜心筋炎から1年しか経過していなかったためと考えられた。

治療については早期に心膜切除や心外膜切除が必要で、症状が約90%で改善、50%で完全に消失し、心膜切除範囲が本例のごとく十分広範である場合には再手術を要することはまれである<sup>7,9)</sup>。しかし本症例は心膜切除術直後に一度は症状が著明に改善したにもかかわらず、わずか1週間で再び著しい拡張障害を呈した点で特徴的である。再手術に際し、その原因として心膜シートが小さいなど外科手技上の問題<sup>7)</sup>、心筋障害<sup>9)</sup>、房室弁逆流の増悪<sup>10,11)</sup>、心膜や縦隔の炎症ないし線維化による心圧迫の再燃<sup>7)</sup>などを鑑別すべきと考えた。

使用した心膜シートが小さかったのではないかという疑問については再手術所見とCT所見において心膜シートと心筋との間に空隙を確認できたことから否定的であった。心筋障害については心筋炎の後遺症としての拡張障害が懸念された。しかし経食道心エコーなどで収縮不全や局所的壁運動異常は認めず、著しい拡

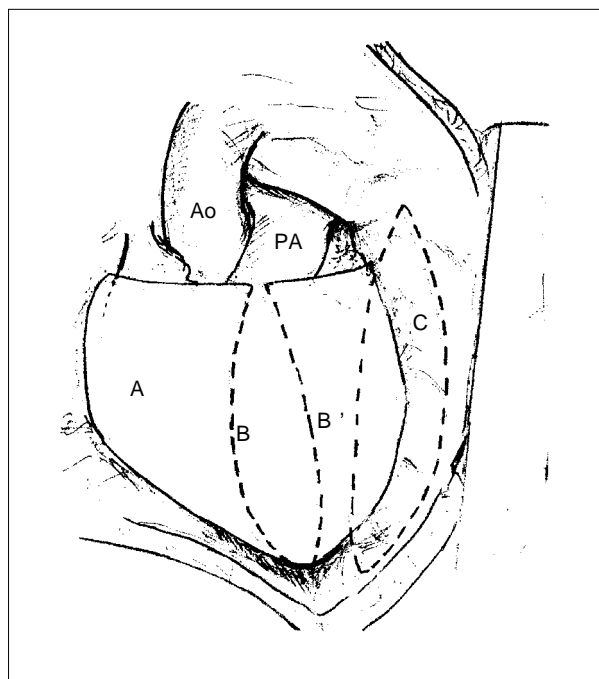


Fig. 6 Schematic view of the PTFE sheet and the resected left-sided pleura at the second operation.

After releasing the very mild adhesion between the myocardium and the PTFE sheet, an additional PTFE sheet was interposed between B and B'. The thick, fibrous, left-sided pleura was resected in a spindle shape, as shown in the figure.

A: The PTFE sheet wrapping the heart as pericardial substitute at the initial operation.

B, B': Incision line of the PTFE sheet for checking adhesion between the sheet and myocardium.

C: Spindle-shaped resected area of the thick, fibrous pleura.

Ao: aorta, PA: pulmonary artery

張不全だけを呈することは否定的と考えた。房室弁逆流は心膜切除術後の際注意すべき合併症の一つ<sup>10,11)</sup>、本症例でも術後に両側房室弁逆流が明らかに悪化した。三尖弁逆流の程度に比し頸静脈怒張など右心不全症状が重症で、中心静脈圧上昇の主要因が三尖弁逆流とは考えがたかったが、房室弁形成術や弁輪縫縮術の適応について慎重な考慮が必要と考えた。結局、患児の年齢を考慮し弁輪縫縮術は避け、また再手術時の術中経食道エコー所見から房室弁については処置を加えず手術を終了したが、予測通り徐々に回復し<sup>10,11)</sup>再手術から2カ月後の退院時には房室弁逆流はほぼ消失していた。

開心術後のCPについては、物理的的刺激や心嚢液貯留、出血などが原因で開心術後1~3カ月頃に0.2~2%程度生じるとされる<sup>6,12)</sup>。しかし本症例で再手術を要した機序については一般的に指摘されているCPの再手術の原因として該当するものがなく、術前の検討でも苦

慮した。Hosonoら<sup>13)</sup>はCABG術後5週間目に、八百ら<sup>14)</sup>は開心術後1週間目にCPを発症した興味深い症例を報告しているが、いずれもPTFEシートを用いて心膜閉鎖を行った点が本症例と同様であり注目される。さらにMeus<sup>15)</sup>らは心膜補填用の素材を動物実験で比較し、PTFEシートは癒着が少ないものの心外膜に強い炎症性反応を惹起しうることを報告しており、本症例も類似の機序が働いた可能性が示唆される。すなわち、心膜炎急性期の炎症がステロイド剤投与により遷延して心膜のみならず左側胸膜に波及し、胸腔胸膜がPTFEシートとの化学的炎症反応によりさらに肥厚した結果、心膜切除術後に著明に拡張能の改善した左室が硬い壁側胸膜に押されて右室を圧排したため、著しい中心静脈圧の上昇を来したと推測された。まれではあるがPTFEが心膜の炎症を惹起しCPの一原因となりうると思われる。今後さらに症例を重ね検討する必要があると考えられた。

本稿の要旨は第10回関東小児心筋疾患研究会において発表した。

#### 【参考文献】

- 1 永吉正和, 宮田 昭, 井 清司, ほか: 短期間に収縮性心膜炎に移行した急性特発性心膜炎の1例. 胸部外科 1990; 43: 556-558
- 2 Chen SJ, Li YW, Wu MH, et al: CT and MRI findings in a child with constrictive pericarditis. *Pediatr Cardiol* 1998; 19: 259-262
- 3 Ling LH, Oh JK, Schaff HV, et al: Constrictive pericarditis in the modern era: Evolving clinical spectrum and impact on outcome after pericardiectomy. *Circulation* 1999; 100: 1380-1386
- 4 Ansinelli RA, Weeks KD, Key TS: Effect of steroids on post-operative constrictive pericarditis. *Am J Cardiol* 1983; 51: 1238-1240
- 5 Chen KY, Liaw YS, Kao HL, et al: Constrictive pericarditis in patients with tuberculous pericarditis. *J Formos Med Assoc* 1999; 98: 599-605
- 6 Matsuyama K, Matsumoto M, Sugita T, et al: Clinical characteristics of patients with constrictive pericarditis after coronary bypass surgery. *Jpn Circ J* 2001; 65: 480-482
- 7 佐久間聖仁, 白土邦男: 収縮性心外膜炎. 別冊・医学のあゆみ 循環器疾患 state of arts Ver. 2. 東京, 医歯薬出版, 2001, pp714-716
- 8 杉下靖之, 高橋利之: 収縮性心膜炎. 呼と循 2000; 48: 1253-1258
- 9 McCaughan BC, Schaff HV, Piehler JM, et al: Early and late results of pericardiectomy for constrictive pericarditis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985; 89: 340-350
- 10 Johnson TL, Bauman WB, Josephson RA: Worsening tricuspid regurgitation following pericardiectomy for constrictive pericarditis. *Chest* 1993; 104: 79-81
- 11 Buckingham RE Jr., Furnary AP, Weaver MT, et al: Mitral insufficiency after pericardiectomy for constrictive pericarditis. *Ann Thorac Surg* 1994; 58: 1171-1174
- 12 Kutcher MA, King SB 3rd, Alimurung BN, et al: Constrictive pericarditis as a complication of cardiac surgery: Recognition of an entity. *Am J Cardiol* 1982; 50: 742-748
- 13 Hosono M, Suehiro S, Shibata T, et al: Two cases of constrictive pericarditis after coronary arterial bypass grafting. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 3: 343-346
- 14 八百英樹, 宮本 巍, 山下克彦, ほか: 代用心膜に起因した収縮性心外膜炎に対する心外膜切開術の1手術例. 日心血外誌 2001; 30: 134-136
- 15 Meus PJ, Wernly JA, Campbell CD, et al: Long-term evaluation of pericardial substitutes. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983; 85: 54-58