

複雑な静脈還流異常と不整脈を合併した多脾症候群に 対する心内修復術の1例

(平成7年3月14日受付)

(平成7年12月27日受理)

千葉県こども病院心臓血管外科, 循環器科*

藤原 直 松尾 浩三 中谷 速男
立野 滋* 青墳 裕之* 丹羽公一郎*

key words : 多脾症候群, 体静脈還流異常, 心耳フラップ, intraatrial re-routing, 房室ブロック

要 旨

乳児期に重篤な不整脈発作とうっ血性心不全を発症した多脾症候群に対して, 左心耳フラップで心房内導管を作成して心内修復術を施行した症例を報告した. 生後2カ月時に心エコー・MRIにて多脾症・不完全型心内膜床欠損症・僧帽弁閉鎖不全・両側上大静脈・下大静脈欠損・半奇静脈結合と診断された. 6カ月時に蒼白発作にて緊急入院, 人工呼吸管理となり, うっ血性心不全および房室ブロック・心室性期外収縮・心室細動などの不整脈を発生したため緊急手術となった. 左右肺静脈は正中に, 左肝静脈は左側に右肝静脈はやや右側に灌流していたため心房内の partition に難渋したが, 左心耳をフラップとして心房内に折り込み左上大静脈の心房内ルートとし, 左右肝静脈と右上大静脈が三尖弁側に還流するように EPTFE 膜にて partition を行い, 僧帽弁形成術を追加して手術を終了した. 術後気管内チューブ抜管まで16日を要したが, 心拡大も減少し, 術前みられた種々の不整脈も, 軽度の徐脈を除いて消失した.

多脾症候群に合併する心内奇形は心室中隔欠損症や心内膜床欠損症から両大血管右室起始症などの複雑な心奇形まで種々にわたっているが, 奇静脈結合を伴う下大静脈欠損などの体静脈還流の異常を伴うことも多い^{1)~3)}. また, 複数の心房調律, 洞結節の機能不全, 房室ブロックなどの調律異常を伴うことも多い⁴⁾⁵⁾. 今回, 我々は乳児期に重篤な不整脈とうっ血性心不全を発症し, 複雑な静脈還流異常を伴う多脾症候群に対して, 左心耳フラップを心房内導管として用いて心内修復術を施行した1例を経験したので報告する.

症 例

症例: 8カ月, 女児.

現病歴: 在胎35週目に毎分80回の徐脈を指摘されて, 帝王切開にて出生した. 出生時体重2,252g, 生後2カ月に心雑音を指摘され当院に精査のため入院と

なった. 心エコー検査, MRI 検査にて多脾症候群, 不完全型心内膜床欠損症, 僧帽弁閉鎖不全, 両側上大静脈, 上大静脈-半奇静脈結合と診断された. 生後8カ月時に蒼白発作にて緊急入院となり, 入院時喘鳴著明で, 翌日チアノーゼが増強したため気管内挿管し人工呼吸管理となった. 挿管後も僅かな刺激にて心室性期外収縮や心室性頻拍が頻回に発生するため, 入院後3日目に緊急手術となった.

術直前胸部 X 線写真: 心胸郭比64%で肺血流量増加所見を示し, 肺うっ血が著明であった (図1).

心電図およびホルター心電図所見: 生後2カ月の入院時の心電図では洞調律, 左軸偏位, PQ 間隔0.12sec, 右室肥大を示していた (図1). 同時期に施行した食道ペーシングによる電気生理学的検査では, 最大洞結節回復時期 (Max SNRT): 600msec, 最大補正洞結節回復時間 (Max CSNRT) 31msec, %SNRT (Max SNRT/洞調律長) 105%, 洞房伝導時間 (SACT) 119 msec, 有効不応期 (ERP) 300msec, 機能的な不応期

別刷請求先: (〒266) 千葉市緑区辺田町579-1

千葉県こども病院心臓血管外科

藤原 直

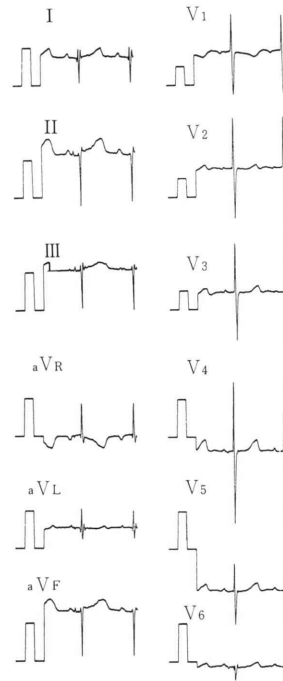
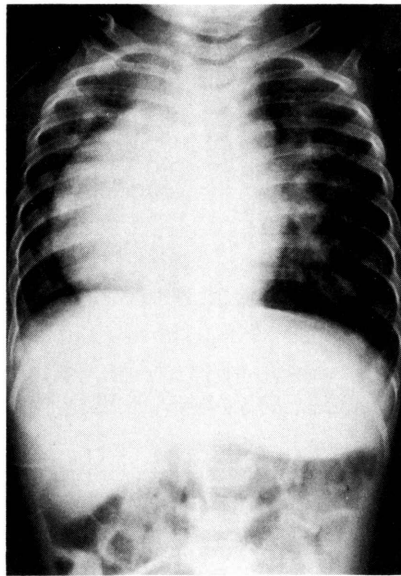


図 1

(FRP)360msec でほぼ正常であった。また、ホルター心電図では pacemaker は 2 個あり、基本調律の他に P-P 間隔420msec の調律が期外収縮様出现过していた。最大心拍数は124/min、最低心拍数は86/minであった。手術直前の急性増悪期にみられた主な不整脈は心室性期外収縮で、short run や心室性頻拍もみられた。また、基本的な調律でも P 波は軸の異なる 2 種類があり、結節性調律と 2 度の房室ブロックや 3 度の房室ブロックを繰り返していた。

心エコーおよび MRI 所見：

生後 2 カ月時の心エコー検査では下大静脈は描出されず、比較的細い右上大静脈と半奇静脈結合を伴う太い左上大静脈が描出され、無名静脈の有無は不明であった。大血管は正常位置関係、心室は D-loop で counter clockwise rotation していた。心房中隔はほとんどなく、不完全型心内膜床欠損症で僧帽弁の cleft がみられ、逆流は中等度以上であった。肺静脈は単心房の中央部に還流しており、肝静脈はほぼ正中に還流していた。左室拡張末期面積 (LVEDA) 5.9cm² (152% of normal)、短軸面積縮小率 (FAC) 37.9%、左室拡張末期容積 (LVEDV) 16.2cm³ (173% of normal)、駆出率 (EF) 48.3%であった。生後 8 カ月の急性増悪

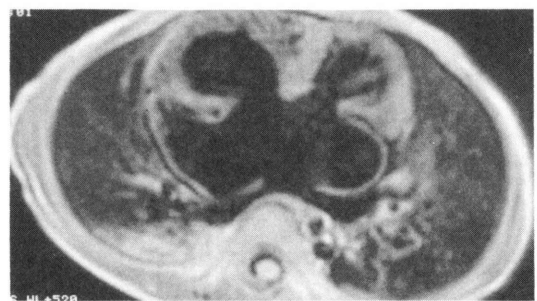


図 2

期では LVEDA 7.8cm² (160% of normal), FAC 43.6%, LVEDV 23.9cm³ (178% of normal), EF 50.9%で、高度な僧帽弁逆流は増悪しており、左室の拡大と左室収縮能の低下が見られた。MRI では前途の静脈還流の位置関係がさらに明瞭となり(図2), 両側の肺静脈は単心房の後方ほぼ中央に還流し、肝静脈は左右別々に心房に還流していた。椎体の位置から判断して右肝静脈は正中よりやや右側に、左の肝静脈は左の上大静脈の延長線上にそれぞれ還流していることが

判明した。図3に術前の形態学的診断をまとめて図示した。

手術：

胸骨正中切開にて心臓に到達した。左右の心耳ともに左心耳形態を示しており、左上大静脈が右上大静脈より太く、約2倍の太さで外径約11mmであった。まず、左右の上大静脈に direct cannulation し、体外循環開始後に右側の心房を切開し肝静脈血を吸引脱血とした。心房内の解剖を確認した後、僧帽弁の逆流試験を行い、前尖にみられた cleft を6-0プロリオン糸3針にて縫合閉鎖した。再び逆流試験を行ったところ、後交連より一条のもれが見られたため後交連に Kay の交連形成術を施行した。交連形成術後の逆流試験ではほぼもれは消失していた。次に、左上大静脈へのカニューレを抜いて、心房切開口より USCI の16Fr カニューレを挿入し後の re-routing のガイドとした。左上大静脈の re-routing は左側の心耳を用いて行い、図4のように心耳先端から房室間溝に平行に切開を入れ、左の心耳フラップを作成した。このフラップを心房内に折り込んでカニューレをガイドにして心房後壁と縫合し、左上大静脈の心房内ルートとした。心房中隔の作成にはゴアテックスの8枚張りを用いて図4の波線のような縫合線に沿って左右の肝静脈と右の上大静脈が三尖弁側に注ぐように縫い付けた。内側に折り込んだ左の心耳と左房壁の隙間を左房ペントとして利用し、大動脈遮断解除後にその部分を縫合して手術を終了した。大動脈遮断時間は144分、体外循環時間は242分であった。

術後経過：術後は洞調律と結節性調律で経過し、心室性の不整脈は見られなかった。心不全に対して多量の血管拡張剤とカテコラミンを長期間使用し、術後16日目によりやく気管内チューブを抜管し、術後の心臓カテーテル検査などを行った後退院した。

退院時心臓カテーテル検査：右心カテーテル検査のみを行い、右心室収縮期圧18mmHg と良好に低下しており、半奇静脈内の圧は8mmHg、右心房圧は5mmHg で、左心耳フラップを用いた上大静脈の流入路は図5のごとく左房内でも十分に広く保たれていた。LVEDV 19.5cm³ (150% of normal), EF59.6%, 右室拡張末期容積 (RVEDV) 14.3cm³ (105% of normal), 右室駆出率(RVEF)63.4%, 心係数2.08l/min/m² (酸素消費量160l/min/m²と仮定して)であった。

退院時心エコー検査：軽度の僧帽弁逆流が描出され、LVEDA 10.2cm² (204% of normal), FAC 51%,

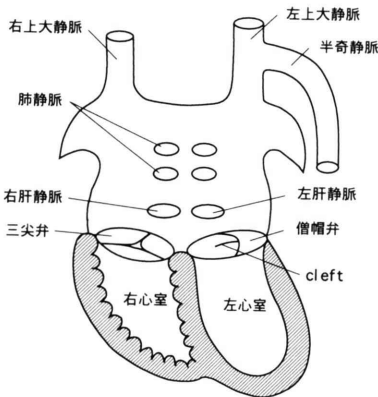


図 3

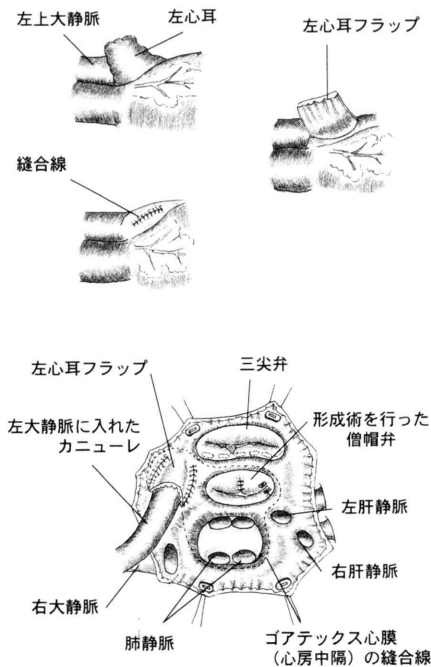


図 4

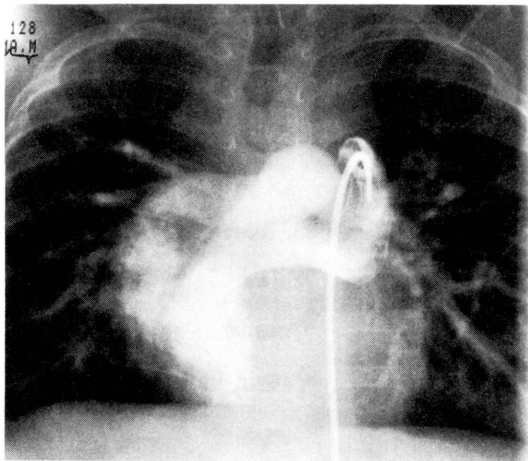


図 5

LVEDV 37.4cm³ (266% of normal), EF 60.8%と左室収縮能の改善を見たが、左室拡大は残存していた。

退院時心電図およびホルター心電図：心電図は左軸、洞調律で両室肥大の軽減を認めた。P波の軸は0度で、術前認めた1度の房室ブロックも改善していた(図6)。ホルター心電図では最大心拍数103/min, 最低心拍数62/min, 基本調律は coronary sinus rhythm で、

PACが64個/日みられたのみであった。

退院時の胸部X線写真：心胸郭比54%と心拡大は著明に改善し、正常肺血管陰影を示していた(図6)。

追記：本手術の1年7カ月後に徐脈のため、DDDモード(心筋電極)のペースメーカー植え込み術を行った。直前のホルター心電図では基本調律は洞調律で、最高心拍数114/分, 最低心拍数53/分, PACが数個見られるのみであった。

考 察

多脾症候群においては多種多様な静脈還流異常が報告されている。Kirkin¹⁾や Peoples²⁾の多数例の集計では両側上大静脈は44%から47%の頻度で存在し、下大静脈が心房に直接還流している症例はわずかに15%であり、35%は左上大静脈に、50%は右上大静脈に還流していたと報告されている¹⁾。肝静脈が心房の正中に還流していたのはわずかに15%で、冠静脈洞は41%に存在せず、24%では不明であった¹⁾。一方、肺静脈は24%のみが正中に存在し¹⁾、39%に部分肺静脈環流異常が認められたと報告されている²⁾。本症例では両側上大静脈、下大静脈は左上大静脈に還流しており、多脾症候群に典型的な形態であった。しかしながら、肝静脈は左右別々に心房と結合、左肝静脈は左側に、右肝静脈はやや右側に還流していた。また、肺静

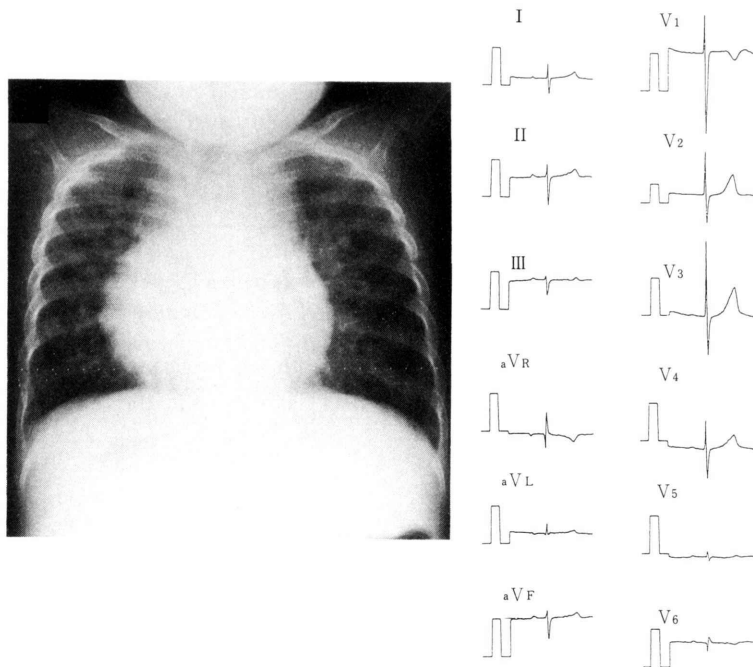


図 6

脈は心房の後方で正中に還流しており肝静脈・肺静脈については比較的稀な形態をとっていた。

外科的に問題となるのは正中にある肺静脈を迂回して左上大静脈と肝静脈からの還流血を三尖弁に還流させねばならず、術式は逆マスタード手術のような手技となる事である。coronary sinus unroofingを伴う左上大静脈からの血液を右房側に還流させる方法については、中隔切除を行ってパッチを使用する方法や、心房中隔をフラップとして用いパッチを併用する方法などが報告されている。また、自己組織を用いる方法として、心房後壁を襞状に用いてトンネルを作り還流路を作成する方法なども報告されている³⁾。しかしながら、単心房例においての心房 partition の方法についての多数例の報告はほとんどなく、Mazzucco ら³⁾によりマスタード手術のように一枚のパッチにて心房の partition を行う方法が考えられているのみである。本症例では比較的大きな左心耳があったため、心耳をフラップとして折り返し左上大静脈からの血液を右房側に還流させた。自己組織であるため将来の成長が期待でき、還流路閉塞の防止に役立つと考えた。

多脾症候群では進行性の房室ブロックを合併することがよく知られている⁴⁾。その組織学的背景として Dickinson ら⁵⁾は前部結節と後部結節の両方の存在を指摘し、完全房室ブロック合併例では前後の結節と His 束の間の途絶が認められたとしている。房室結節が前後に存在するのは L-loop の場合であり、修正大血管転位症と類似の組織学的基盤によるものと考えられる。D-loop の場合は房室結節は正常に位置し、His 束につながるものと考えられる。手術手技上問題となるのは、心房の partition を行う場合にこの房室結節の損傷を避けねばならない事である。本症例は D-loop であったが、前後の房室結節の存在も想定し、僧帽弁と三尖弁の間は三尖弁中隔尖を長く使ってプレジェット針にてパッチを固定した。また、はっきりした冠静脈洞の存在も確認できなかったため、通常の内心膜床欠損症で行うように三尖弁後方から通常の冠動脈洞と

思われる部位を大きく迂回してパッチを縫合した。術後の一過性の房室ブロックもみられず、洞調律で経過した。

多脾症候群では洞結節にも機能不全が報告されており⁶⁾、心房調律の経年的な徐脈化傾向が臨床にもよく経験される。組織学的にも洞結節組織が低形成であり、正常の部位とは異なる位置に存在する事が明らかとなっている。すなわち、正常より下方の心房側壁⁵⁾、心房の左右に二個⁷⁾、冠静脈洞入り口付近⁸⁾など多くの異所性心房結節の存在が報告されている。外科的には、心房切開を最小にとどめ、心房後壁に切り込まないなどの工夫が必要である。今回使用した左心耳フラップも切開は心耳のみ限局し、切開が心房後壁に及ぼないように努めた。

文 献

- 1) Kirklin JW, Barratt-Boyes BG: Cardiac Surgery. New York, Churchill Livingstone, 1993, pp1586—1587
- 2) Peoples WM, Moller JH, Edwards JE: Polysplenia: A review of 146 cases. Ped Cardiol 1983; 4: 129—137
- 3) Mazzucco A, Bortolotti U, Stellin G, Gallucci V: Anomalies of the systemic venous return: A review. J Cardiac Surg 1990; 5: 122—133
- 4) 門間和夫, 高尾篤良, 中沢 誠, 柴田利満, 安藤正彦: 多脾症候群の房室ブロック頻度と自然歴. 心臓 1989; 21: 149
- 5) Dickinson DF, Wilkinson JL, Anderson KR, Smith A, Ho SY, Anderson RH: The conduction system in situs ambiguus. Circulation 1979; 59: 879
- 6) 門間和夫, 高尾篤良, 中沢 誠, 安藤正彦, 柴田利満, 笠貫 宏: 多脾症候群の洞結節機能低下. 心臓 1988; 20: 1393—1342
- 7) Pohanka I, Vitek B: The conduction system of the heart in the syndrome of visceral symmetry. Folia Morphologica (Praha) 1978; 26: 379
- 8) Bharati S, Lev M: The conduction system in dextrocardia. Circulation 1978; 57: 163

An Intracardiac Repair for Polysplenia and Incomplete ECD Associated with
Complicated Venous Returns and Arrhythmia

Tadashi Fujiwara, Kouzou Matsuo, Hayao Nakatani, Shigeru Tateno*,
Hiroyuki Aotsuka* and Koichiro Niwa*
Department of Cardiovascular Surgery and Pediatric Cardiology*,
Chiba Children's Hospital, Chiba, Japan

A case with polysplenia syndrome who underwent an intracardiac repair using left atrial appendage as an intraatrial conduit was reported. At the age of 2 months she had a diagnosis of polysplenia with incomplete ECD, mitral regurgitation, bilateral SVC, IVC interruption and hemiazygous connection on echocardiography and MRI. The pulmonary veins returned to the midline of atrial posterior wall. The left hepatic vein was drained into the left side of the atrium and the right hepatic vein was drained into the right side of the atrium individually from below. She was admitted to the hospital at the age of 6 months because of respiratory failure and was intubated. Emergent intracardiac repair was indicated because of severe congestive heart failure and dysrhythmia, such as A-V block, ventricular premature contraction and ventricular tachycardia. The atrial partition was performed with EPTFE patch using the left atrial appendage as an intraatrial conduit of the left SVC. In addition, mitral valvuloplasty was performed using commissuroplasty of Kay type and the closure of cleft. Although it took 16 days to be extubated, postoperative course was relatively uneventful. Cardiothoracic ratio was remarkably decreased and there was no arrhythmia remained except mild bradycardia.
