

チアノーゼを呈した心房中隔欠損の新生児例

(平成8年12月27日受付)

(平成9年9月8日受理)

帝京大学小児科

青柳 勇人 中山 豊明 萩原 教文 伊達 正恒
柱 新太郎 柳川 幸重 阿部 敏明

key words : チアノーゼ, 心房中隔欠損, 静脈洞弁遺残, 新生児

要 旨

患者は日齢5に啼泣時のチアノーゼと心雑音を主訴に当科 NICU へ入院した。心エコー・ドプラでは大きな心房中隔欠損を認めたが、肺高血圧症などチアノーゼの原因となる異常は認めなかった。チアノーゼの程度は、経皮酸素モニターによる酸素飽和度で85～90%程度で、入眠時は低いが哺乳時は高いといった特異的な所見を呈した。カラー・ドプラでは証明できなかったが心房間の右左シャントの存在を強く疑い、コントラストエコーを施行したところ、下肢より注入したコントラストは右房と同時に左房に出現した。右房内には異常な静脈洞弁遺残があり下大静脈からの血液を左房へ誘導しているように見えた。DSA では下肢より注入した造影剤は同様に右房から左房へ流れたが、上肢より注入した造影剤はほとんど右房から右室へと流れた。下大静脈の解剖学的位置は正常であった。肺高血圧症を伴わないにもかかわらず胎児循環遺残に似た病態を呈し、興味深い症例と考えられた。

はじめに

心房中隔欠損は欠損孔の大きさに関わらず左右短絡となるため、通常はチアノーゼを呈さない。肺高血圧症やファロー四徴症などに合併した場合には欠損孔を通じて右左短絡となり得るが、心房中隔欠損単独では右左短絡となることはないと考えられている。今回我々は、心房中隔欠損と異常な静脈洞弁遺残の組合せにより肺高血圧はないがチアノーゼを呈した新生児例を経験したので報告する。

症 例

39週5日、2,760g、自然分娩にて出生。啼泣時のチアノーゼと心雑音に気づかれ日齢5に当科を紹介された。入院時の現症ではうすすらと口唇チアノーゼが認められ、胸骨左縁に Levine II/VI 程度の収縮期雑音が聴取されたが、それ以外には特記事項はなかった。経皮酸素モニターで酸素飽和度は90%前後、安静時よりも入眠時の方が酸素飽和度が低く、70%台になること

もあった。逆に上体を挙上させる哺乳時の方が酸素飽和度は高値を示す傾向にあった。胸部レントゲン写真では異常所見なく、心電図も日齢相当であった。心エ

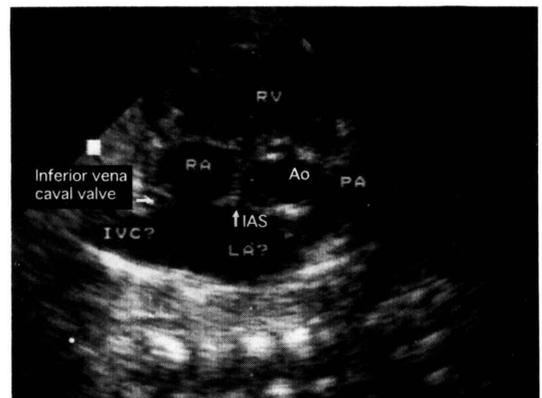


図1 心エコー図。異常な静脈洞弁の遺残により下大静脈の血液は左房へ誘導されるようにみえる。

IAS; interatrial septum. Ao; aorta. RA; right atrium. RV; right ventricle. PA; pulmonary artery. LA; left atrium. IVC; inferior vena cava.

別刷請求先: (〒173) 東京都板橋区加賀2-11-1

帝京大学医学部小児科 青柳 勇人

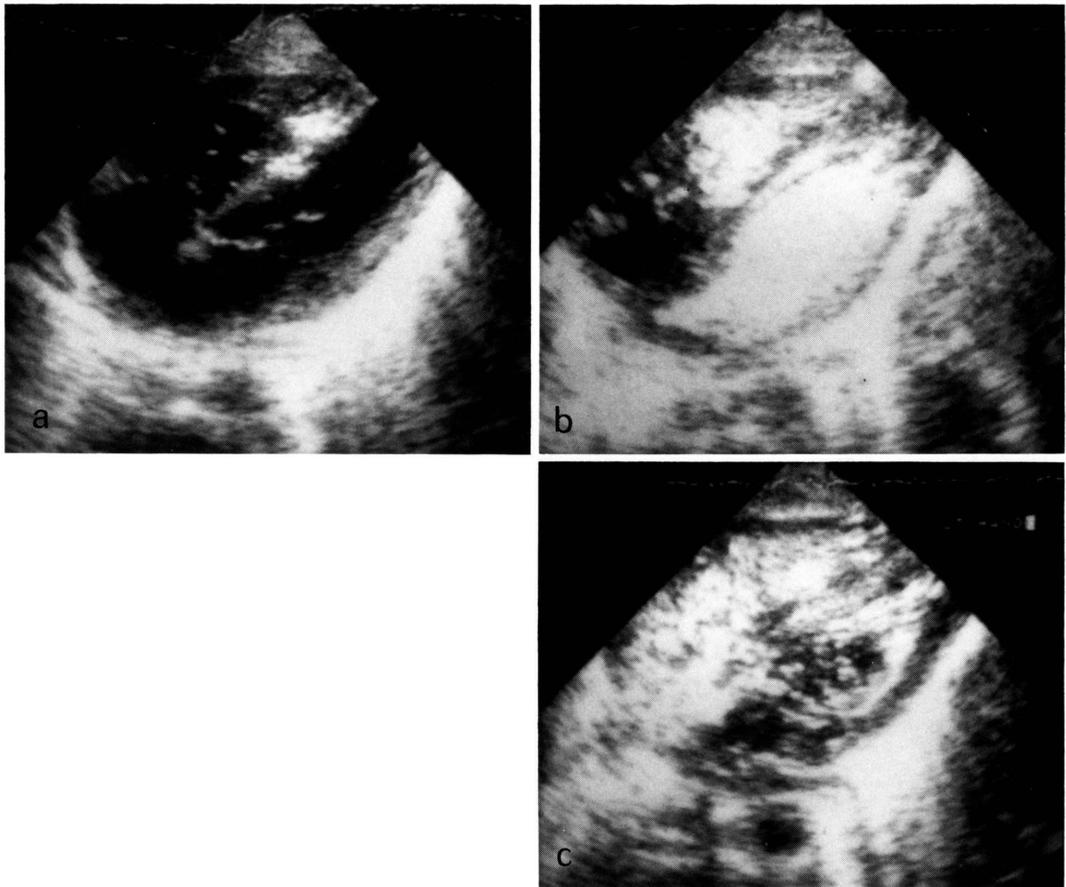


図2 コントラストエコー。下肢より注入したコントラストは主に右房とほぼ同時に左房に現れ、左室に注いでいる。右室にはほとんど入らない。左上肢からのコントラストは右房、右室に現れる。パプリングさせた冷生食を用いた場合、肺を通過すると造影効果を失うので、コントラストが右房とほぼ同時に左房に出現することは、心房間における右左短絡の証明になる。

a) 注入前の4 chamber view, b) 下肢よりコントラストを注入, c) 左上肢よりコントラストを注入。

コーでは径7~8mmの高位の心房中隔欠損(ASD)を認めた。欠損孔の心基部側は辺縁がなく、心室側の心房中隔辺縁は厚くみえた。巨大な静脈洞弁遺残と思われる隔壁が右房内を二分するように存在し、下大静脈、右房接合部から心房中隔心室側辺縁へ向かって伸びていた(図1)。この構造からすると下大静脈血は三尖弁の方向には向かわずASDを通して左房へ誘導されるように思えたが、カラードプラではそれを証明することはできなかった。肺動脈血流パターンや心室中隔の湾曲からは肺高血圧の存在は否定的であった。その他の合併心奇形は認められなかった。また呼吸性のチア

ノーゼも考えられなかった。ヘモグロビン値は11.3g/dlで多血症によるチアノーゼも考えにくかった。

以上のことよりチアノーゼをきたす原因としては、やはり心房レベルでの右左短絡の存在を強く疑い、パプリングさせた冷生理食塩水を用いてコントラストエコーを施行した(図2)。下肢からコントラストを注入すると右房に出現したコントラストはほぼ同時に左房にも現れ、さらに時相によっては左房のみにコントラストがある写真も撮影できた。左上肢よりコントラストを注入すると一部のコントラストは左房に出現するもほぼ右房右室を造影するにとどまった。このことに

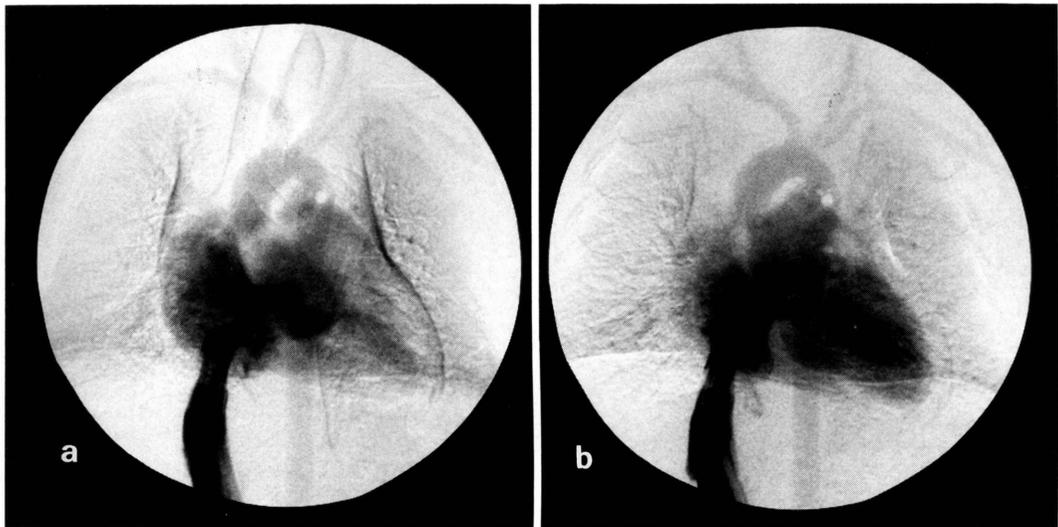


図3 末梢静脈より造影剤を注入した DSA (下肢より注入).

a) 右房に出現したコントラストは左房に流れ, b) 左室から大動脈と造影される. 下大静脈の位置は正常.

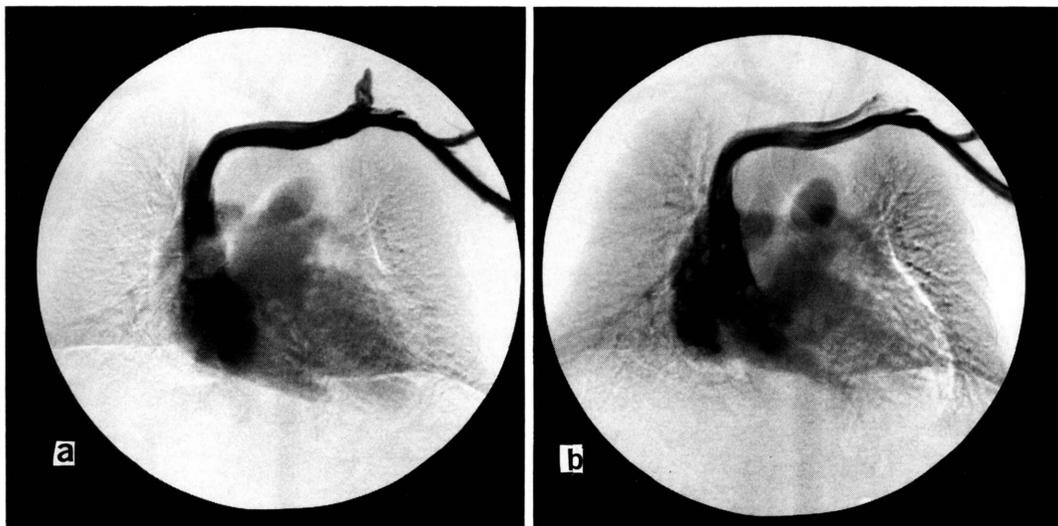


図4 末梢静脈より造影剤を注入した DSA (左上肢より注入).

a) 右房に出現したコントラストは右室へ流れ, b) 肺動脈を造影する. 左上大静脈遺残はない.

より下大静脈血が ASD を通して左房へ流れることがチアノーゼの原因となっていると考えられた. 異常な静脈洞弁遺残はこの異常な流れを誘導していると考えられた. また入院時に聞かれた心雑音は無害性雑音と考えられた.

さらに下大静脈左房結合などの奇形を除外する目的

で, 末梢静脈より造影剤を注入し DSA にて撮影した (IV-DSA). 下肢より造影剤 (イオパミロン) を注入すると下大静脈は正常の位置にあり, 造影剤は右房に出現するがほとんどが左房へ流れ, さらには左室, 大動脈を造影した (図3). これに対し左上肢からの造影では右房, 右室, 肺動脈と造影され, 左心系はほとんど

造影されなかった(図4)。

以上よりこの症例のチアノーゼの原因は、下大静脈血が異常に遺残した巨大な静脈洞弁に誘導される形で左房へ流れるためと考えられた。想定された病態を模式的に表すと図5の様になる。患児は当初、哺乳が緩慢であったが、暫くすると改善され、チアノーゼは呈するも安定した状態であった。成長を待ち手術の方針でいたが、こ家族の都合で転院となった。

考 察

胎児循環では上大静脈血は出生後の循環と同様に右房→右室と、右心系に注ぐが、酸素飽和度の高い下大静脈血は卵円孔を通して左心系に流入し、上行大動脈を経由することにより脳に酸素飽和度の高い血液を供給する仕組みになっている。出生後は肺動脈血管抵抗が急激に下がることにより右心系の圧が低下し、卵円孔が機能的に閉鎖するため下大静脈血は右房から右室へと流れることになる。何らかの理由で出生後も肺血管抵抗が下がらないと右房圧が左房圧より高くなるので心房間での右左短絡が残る。動脈管を経由する右左短絡も併せてこのような状態を胎児循環遺残と呼んでいる。その病態は多様であるが主に呼吸障害に起因する肺高血圧症を伴っている。

今回の症例は心房間の右左短絡は似ているが、肺高血圧を伴っていない点がいわゆる胎児循環遺残と異なる点である。右心系の高血圧の遺残という原因でなく、解剖学的な構造異常、すなわち、異常な静脈洞弁遺残が下大静脈血を左房の方向に向かわせるように横たわるために心房間の右左短絡を生じている。左房と右房の間の圧較差はわずかであるため、流れの向きが静脈洞弁によって規定されることで、下大静脈血はいったん右房に入りながらも左房へ向かうと考えられる。胎児循環に似た血行動態が、構造上の異常により、圧分布が変わった出生後も持続するようになっていたわけである。

静脈洞弁遺残は偶然心エコーにて発見される事はあるが、これ単独で症候性となることはほとんどないと考えられている。一方、ASDに合併しチアノーゼを呈した症例の報告は散見する^{1)~4)}。もちろん卵円孔開存(PFO)でも同じ事が起きるはずであるが、新生児期にASDとPFOを鑑別するのは難しい。本例の場合には心房の天井から欠損が始まっていたこと、心室側に残存する心房中隔の辺縁が厚く見えたことなどよりASDと診断したが、PFOである可能性は否定できない。

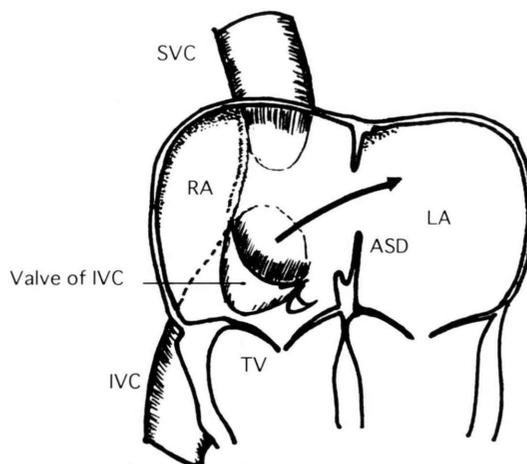


図5 下大静脈弁と心房中隔欠損の関係を表す模式図。遺残した静脈洞弁が下大静脈の血液を左房へ誘導する。上大静脈の血液はそのまま右室に流入する。SVC; superior vena cava. IVC; inferior vena cava. TV; tricuspid valve. ASD; atrial septal defect. RA; right atrium. LA; left atrium.

本症例が上体を挙上した哺乳時にチアノーゼが消失し、入眠すると増強する理由は下大静脈血の還流の多寡と重力による血流の方向の変化が関係していると推察される。上体を挙上した時には、下肢からの還流は減少し、さらに下大静脈血は水平面上、低位になる三尖弁方面へ向かいやすくなるのではないかと、入眠時は体血圧が低下し、安静覚醒時よりも下大静脈血はより左房へ向かいやすくなるのではないかと、等と想定されるが、いずれにせよ心房間という低圧系での出来事なので、体位、呼吸、血圧等の少しの変化で短絡量は左右されると思われる。

下大静脈弁は右静脈洞弁の吸収後の姿である。発生の段階で出現する左右の静脈洞弁は、左静脈洞弁が心房間中隔の形成に関与し、右静脈洞弁が下大静脈弁、冠状静脈弁、分界稜を形成する⁵⁾。この症例では左静脈洞弁が関与する心房間中隔に2次孔欠損を伴い、右静脈洞弁が関与する下大静脈弁が異常な形態で残存している。このことは単なる偶然の一致ではなく、何らかの原因による静脈洞弁の発生、吸収異常と考えられることができるかもしれない。

通常の前胸部からのカラードプラでは心房間の短絡方向を別々に検出することは往々にして困難である。右左短絡単独であっても心房間のものは通常の経胸壁心エコーでは捉えにくい。バブリングさせた冷生理食

塩水を用いたコントラストエコーでは、末梢静脈から注入したコントラストは左房には出現しないのが正常であり、右房と同時に左房にコントラストが出現する事は心房間の右左短絡の証明となる。

IV-DSAは通常のカテーテルよりもはるかに少ない侵襲で施行でき、また造影剤の流れが圧をかけて流されていないぶん、自然な循環状態を把握できる。この症例の診断に非常に有用な検査方法であった。

年長児や成人での報告例ではかなり高度のチアノーゼを伴った症例が多く、運動制限があったり、ばち状指等の幾質的な変化がみられたりするので、手術を行うのが適当と思われる。新生児の症例は極めて少ないので、新生児期に発見された症例がどのような経過をたどるのか不明であるが、チアノーゼが続くようなら、やはり手術適応であろうと思われる⁶⁾。また、この病態は一種の先天奇形であり注意深く観察すれば新生児期より発見可能であると考えられる。新生児のチアノーゼを見た場合このような病態も鑑別診断の一つに加えることが重要と思われた。

この論文の主旨は第32回日本小児放射線学会(所沢)にて発表した。

文 献

- 1) Laks H, Ahmad N, Mudd JG: Severe cyanosis due to atrial septal defect and an anomalous inferior vena caval valve. *Angiology* 1978; 29: 422
- 2) Baashour T, Kabbani S, Saalouke M: Persistent eustachian valve causing severe cyanosis in atrial septal defect with normal right heart pressures. *Angiology* 1983; 34: 79
- 3) Morishita Y, Yamashita M, Yamada K, Arikawa K, Taira A: Cyanosis in atrial septal defect due to persistent eustachian valve. *Ann Thoracic Surgery* 1985; 40: 614
- 4) Lucas RV, Krabill KA: in Emmanouilidis GC, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP (ed), *Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents*. Fifth edition. Baltimore, Williams and Wilkins. 1995, pp894—900
- 5) Sadler TW, 沢野十蔵(訳): ラングマン人体発生学. 第5版, 東京, 医歯薬出版株式会社, 1988, pp147—170
- 6) Condoluci C, di Donato RM, Marcelletti C, Guccione P: Central cyanosis in a newborn infant due to a prominence of the eustachian valve. *G Ital Cardiol* 1994; 24: 151

Cyanosis in an Infant with an Atrial Septal Defect

Hayato Aoyagi, Toyooki Nakayama, Norifumi Hagiwara, Masatune Date
and Yukishige Yanagawa

Department of Pediatrics, Teikyou University

The patient was admitted to our neonatal intensive care unit at day 5 with mild cyanosis and a heart murmur. Echocardiography revealed an atrial septal defect and an anomalous inferior vena caval valve, but did not reveal other any anomaly which might cause cyanosis, such as pulmonary hypertension or other cyanotic congenital heart diseases. Oxygen saturation ranged from 85% to 90% in the pulse oxymeter, and the saturation levels were high during feeding and low during sleep. We strongly suspected the presence of a right-to-left shunt at the atrial level. Although this could not be demonstrated by color Doppler, contrast echocardiography showed that the contrast material passed from the leg through the ASD and into the left atrium. The anomalous inferior vena caval valve seemed to guide the flow from the inferior vena cava to the left atrium. Digital subtractin angiography revealed that the contrast material similarly passed from the leg through the ASD and into left atrium, but from the left hand, almost all flow poured into the right ventricle. This hemodynamism resembled persistent fetal circulation (PFC), but was not accompanied by pulmonary hypertension. We believe that this case should be recognized as a differential diagnosis of a cyanotic newborn.