

複雑な体，肺静脈還流異常を合併した left isomerism heart に 対して心房内血流転換術を施行した一例

(平成11年5月10日受付)

(平成11年12月13日受理)

大阪市立総合医療センター小児心臓血管外科，*同小児循環器内科

須原 均 西垣 恭一 江原 英治*
杉本 久和* 村上 洋介* 宮本 勝彦

key words : isomerism heart, 心房内血流転換, 単心房, 下大静脈欠損, PTFE グラフト

要 旨

複雑な体肺静脈還流異常を伴う left isomerism 症例に対し，baffle と PTFE グラフトを心房内に併用して血流転換を行った症例について報告する。患児は2歳11カ月の女児。診断は右胸心，left isomerism，左上大静脈，下大静脈欠損，半奇静脈結合，単心房，部分型心内膜床欠損，僧帽弁閉鎖不全，三尖弁閉鎖不全，肺高血圧であった。左右肺静脈が2本ずつ心房の左右に，左上大静脈が心房左側の前方寄りに，肝静脈が心房側後方に1本還流しており，三尖弁，右室は右後方に，僧帽弁，左室は左前方に位置する複雑な形態であった。1枚のbaffleによる心房内血流転換や心房転換術は，困難であった。そこで，1枚の六角形のウマ心膜パッチとPTFEグラフトを用いて心房内血流転換を施行した。術後経過は概ね良好であった。本法は，心房内の血流整理には有用な術式と考える。

はじめに

isomerism heart に合併する心奇形は，複雑なことが多く，将来的に Fontan 型手術を目指す症例が多い。しかし，biventricular repair 可能な症例も少数ながら存在し，パッチによる心房の partition や baffle による心房内血流転換術，心房転換術などが施行されている。本症例では，上記のパッチや baffle による partition，血流転換術は困難であったので，baffle に人工血管を併用して修復し得た。本法は，心房内の血流の整理には，有用な術式であると思われるので，若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

症例：2歳11カ月，女児。

現病歴：在胎40週，3312gにて出生。日令6に内臓

位置異常，右胸心のため，精査目的で当科を受診した。心エコー上 polysplenia，部分型心内膜床欠損(AVSD)と診断される。1994年12月と95年4月の2回，心臓カテーテル検査を，95年6月に超高速CT検査を施行した。解剖学的特徴の把握及び術式に検討を要したが1996年4月手術目的で入院した。

既往歴：特記すべきことなし

身体所見：身長87.5cm，体重9.6kg。チアノーゼ，鉢状指及び発育遅延，易感染性を認めた。第4肋間胸骨右縁に Levine 2/6 の収縮期雑音が聴取された。胸部単純X線写真では，肺血管陰影の亢進を認め，心胸郭比は68%であった。心電図では，房室接合部調律であった。

心エコーでは，右胸心，左上大静脈遺残(LSVC)，下大静脈欠損，半奇静脈結合，共通心房，TR2度，MR2度，肺高血圧(PH)，であった。Fig.1に2回の心カテータを示す。初回時では，かなりの肺高血圧状態であり，酸素負荷にても，肺動脈圧は低下しなかった。

別刷請求先：(〒534 0021)大阪市都島区都島本通2

13 22

大阪市立総合医療センター小児心臓血管
外科 須原 均

	94年12月	SaO ₂	95年4月	SaO ₂
SVC			(9)	54.3
Azygos	(4)	53.7	(9)	58.8
RA	(7)	75.5	(9)	77.4
RV	73/ -	73.5	95/ -	75.3
MPA	78/43(62)	71.6	94/60(72)	74.6
LPA	85/41(64)	71.8	94/61(73)	74.2
LA	(6)	65.4	(9)	65.5
LV	95/ -	70.2	84/ -	75.3
FA			93/53(69)	75.7
Qp/Qs				
control		0.67		0.96
O ₂ (+)		10.4		3.3
PAR				
control		11.5		10.7
O ₂ (+)				2.4

Fig. 1 心臓カテーテル検査

感冒症状の残存の影響を考慮し、2回目の心カテを施行した(Fig. 1 右). 右室は、左室とほぼ等圧であった . 酸素負荷により体肺血流比の増加、肺血管抵抗の低下を認め、可逆性のPHと考えられた . 半奇静脈からの心室造影(Fig. 2)では、心室はほぼ side by side、左心室がやや左前に位置していた . 右室拡張末期容積は 268 % of normal、左室拡張末期容積は 167% of normal であった . 解剖学的特徴を検討するために、超高速CT検査を施行した(Fig. 3). 右側心室より肺動脈が起始、左上大静脈が心房左側に還流し、肺静脈は共通心房の両側に還流していることを確認した . また、肝静脈は

心房の中央ないしやや左側に還流していると思われた . 解剖学的特徴を模式図(Fig. 4)にまとめると、(1) 左右の肺静脈は 2 本ずつ共通心房の両側に還流 (2) LSVC は心房左側前方に 1 本還流 (3) 三尖弁、右心室は、やや右後ろ、僧帽弁、左心室は左前方に位置している . 以上より、適切な心房の partition により biventricular repair が可能と判断し、1996年5月に手術を施行した .

手術：胸骨正中切開にて開胸 . 心臓の外観は、右室が右後ろ、左室が左前であり、心耳は両側とも左房様であった . 術前の圧測定で、肺動脈圧は 61/28 (45) mmHg であった . 上行大動脈送血、上大静脈・肝静脈脱血で体外循環を開始した . 大動脈遮断、心筋保護液を注入して心停止とした . 心房左側を切開すると心房内の形態は、ほぼ術前診断通りであった . 冠静脈洞は認められなかった . 上大静脈は、左上前方に還流し、その径は 19 mm であり、肝静脈は右下後方に還流していた . 房室弁の形態は、共通房室弁口であったが、心室間でのシャントは認められなかった . これまでの報告による心房の partition はやはり、困難な形態であった . そのため、上大静脈からの血流を人工血管を用いて導く方針とした .

模式図(Fig. 5)に示すように A-F 点に印をおき、六角形のウマ心膜パッチの角をその印の所に固定した . パッチの各点間を 4 0 プロリンで連続縫合し、新しい右心房を作成した . 右心房の容積を確保するため、右心耳もパッチで覆うようにした . 次に PTFE グラフト (14 mm thin-wall Gore-Tex[®]) を上大静脈開口部に縫

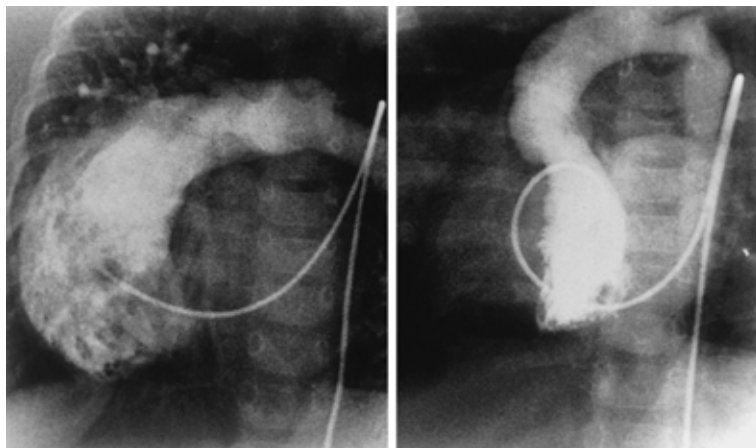


Fig. 2 右室造影(左)及び左室造影検査(右) . RVEDV 268% of N, LVEDV 167% of N

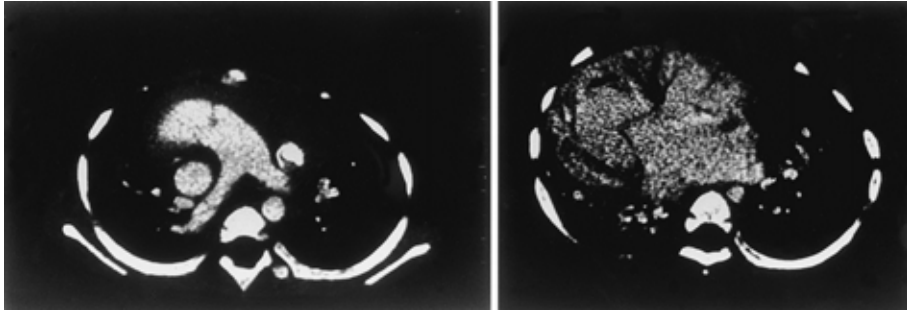


Fig. 3 UFCT 左：左肺動脈前面に左上大静脈及び後面に半奇静脈が造影されている．右：肺静脈の還流は共通心房のほぼ外側である．

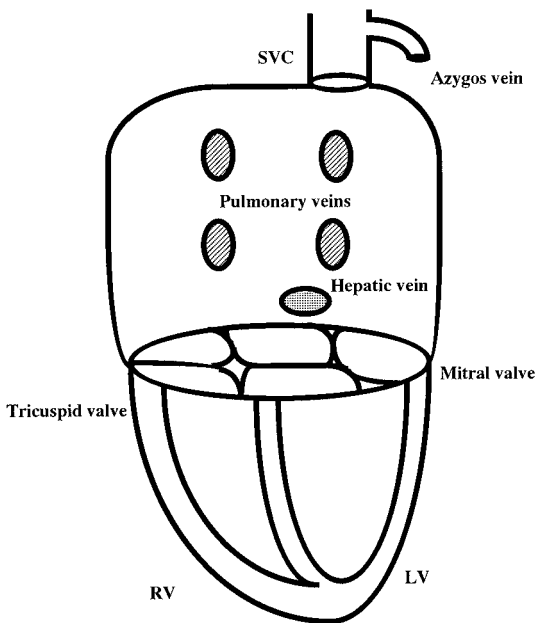


Fig. 4 解剖学的模式図

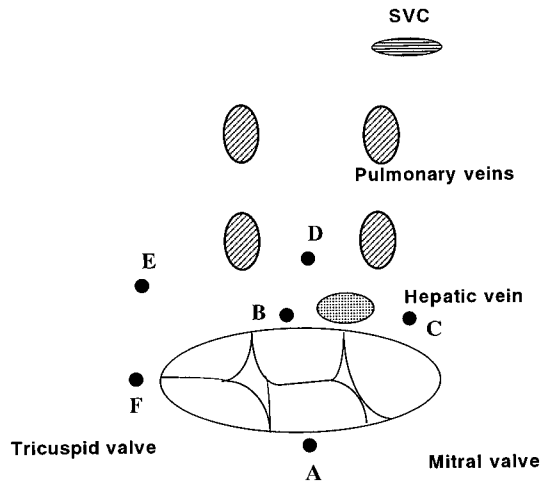


Fig. 5 A B：三尖弁僧帽弁境界部分，C：Hepatic vein 外側，D：Hepatic vein 後側，E：右心耳，F：三尖弁外側

いつけ、他端をパッチの天井に穴をあけて、そこに吻合した(Fig. 6). グraftの長さは、術後左房圧上昇によるパッチ圧迫、三尖弁狭窄予防、右房容積確保のためにパッチを引き上げるように短めとした。最後に、僧帽弁 cleft を 2 セットのウマ心膜マットレスで縫合した。僧帽弁は、最後、水テストにて逆流の残存を認めるものの、その弁輪径は 15 mm で正常サイズとなった。左房容積確保のため、心房左側切開部位をウマ心膜パッチ (30 × 40 mm 大) で拡大した。大動脈遮断解除後、特に問題を認めず、体外循環よりの離脱は容易であった。術後圧測定では、肺動脈圧は 48/10 (28)

mmHg まで低下した。大動脈遮断時間は 1 時間 45 分、体外循環時間は 2 時間 58 分であった。

経過：術後経過は良好で、術翌日に抜管、術後心エコーにてても上大静脈 右房間に圧較差を認めず、術後 17 日目に退院した。以後、外来にてワーファリン及び抗血小板剤投与による経過観察となった。

術後 9 カ月時の心エコーにてグラフト吻合部の狭窄を疑われ、心臓カテーテル検査を施行した。人工血管とパッチの吻合部に狭窄を認め、上大静脈と右房の圧較差は 13 mmHg であった。そこで、術後 11 カ月時に両側内頸静脈よりバルーンカテーテルを挿入してバルーン拡大術を施行した(Fig. 7)。バルーン施行後、圧較差は 6 mmHg となった(Fig. 8)。患児に特に症状な

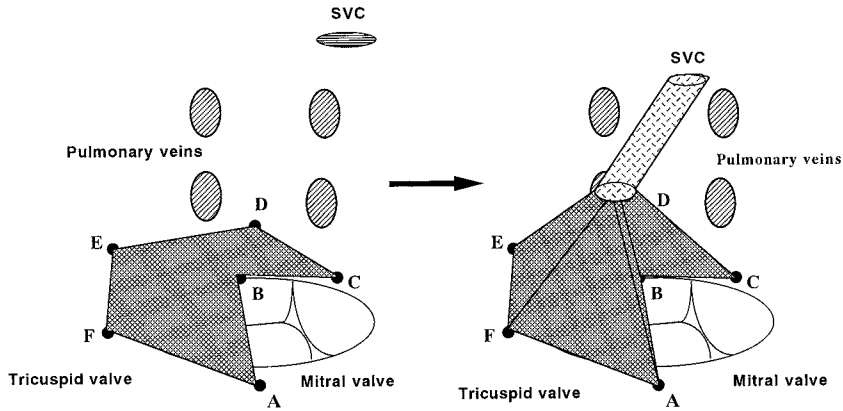


Fig. 6 Hexagonal equine pericardial patch ϕ 14 mm thin-wall PTFE graft

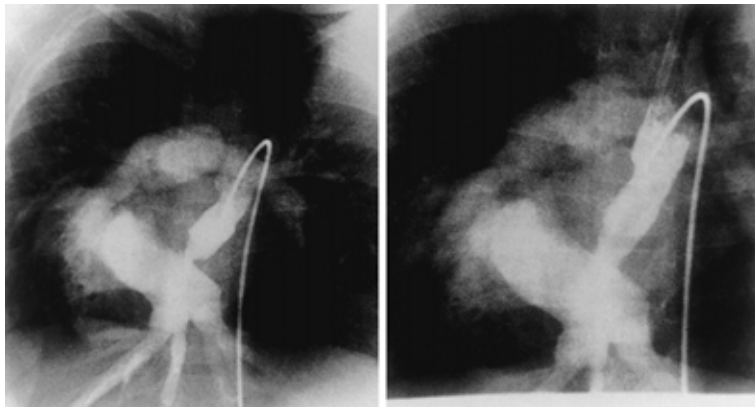


Fig. 7 左：吻合部狭窄像。右：両側内頸静脈からのバルーン拡大術施行。施行後，吻合部狭窄の改善を見た。

く、残存した圧較差については、現在注意深く経過観察中である。

考 察

単心房症に左房側に還流する左上大静脈の合併症例は諸家の報告がなされており^{1)~6)}、その手術術式としてはLSVC結紮、Rastelliらの左房後壁を利用してトンネルを形成する方法、パッチによりLSVCを右房に導く方法に大別されるようである^{1)~13)}。本例において、LSVC結紮術は不可能であった。isomerism heartの静脈還流異常を伴った症例においても同様の術式がとられることが多いようであり、広岡らは心房partitionや心房内rerouting, atrial switchにより機能的根治手術を施行した症例を報告している¹³⁾¹⁴⁾。本症例に

おいては、1枚のbaffleで動脈血と静脈血を分離することは、非常に困難で、狭窄を来しやすいと考えられた。Gontijoらは左房に還流していたLSVCを切離し、PTFEグラフトを吻合し、それを心外から右心耳に吻合することで修復している¹⁵⁾。共通房室弁口の特にpartial formのMRは残存することが多く、左心房圧の上昇が予想される。そのため心房内のbaffleが左房側から右房側に圧迫され、体静脈系のobstructionが懸念される。そこで、本症例では、LSVCに吻合したPTFEグラフトを心房内に通し、三尖弁口及び肝静脈、右心耳を覆ったbaffleをテント状とし、その天井をひっぱりような形でグラフトを吻合することで、右房容積を確保した。患児は、手術時2歳11カ月、体重9.6

	3歳8カ月	3歳11カ月	
SVC, HV	(16)	(15)	(10)
RA	(2)	(2)	(3)
RV	38/~		
PAst	30/20(24)		
PCW	(10)	pre	post
LV	94/~		
AO	94/65(78)		

Fig 8

kgと小さかったものの、肝静脈以外の全血流がSVCを還流するため、SVCは外径19mmと太かった。

そのため、SVCとのミスマッチがなく、かつなるべく再手術を避ける目的で内径14mmのグラフトを用いた。グラフト径はSVCとの圧較差がなく、可能な限り太い人工血管を用いることが重要である。六角形パッチをテント状に引っ張り上げ、かつ太い人工血管を心房内におくことによる左側心房の容積減少に対しては、パッチによる心房拡大により十分対処可能であった。心房のpartitionを左右均等にするため、六角形パッチをまず、先に示した6点で固定し、各点間を連続縫合とした。この方法によりパッチのトリミングを気にすることなくパッチ縫合が可能であった。患児の成長に伴い人工血管の再置換術を要する可能性はあるものの、本症例のような複雑な還流異常を呈する症例においては一考されるべき術式であると思われる。

術後吻合部狭窄を認め、11カ月時に両側内頸静脈よりのカテーテルインターベンションにより軽快を見た。グラフト径が14mmと太いためダブルバルーンとした。この際、大腿静脈からのアプローチでは、カテーテル2本により半奇静脈を閉塞してしまう可能性があり、両側内頸静脈アプローチが有用であった。バルン後も残念ながら、圧較差が残存したため、注意深く経過観察中であるが、患児に症状を認めていない。心房パッチを引き上げるための緊張が人工血管・パッチ吻合部にかかるため狭窄を呈しやすい可能性が示唆された。吻合口をなるべく広くするような吻合法および流入血に乱流が起らないようになるべく人工血管とパッチを直線的に吻合するといった工夫が必要であったと反省される。しかし、再手術の際には、パッチ、人工血管の置換は、自己心房壁を用いた方法より簡素化されることが期待される。本法は、成長に伴う人工血管の相対的狭窄による再手術の可能性はあるものの、複雑な心房内の血流整理には有用な術式であると

考える。

結 語

複雑な体肺静脈還流異常を合併したleft isomerism heartに対して心房内人工血管とbaffleを併用することで修復し得た。また、術前の超高速CT検査は、立体的構造の把握に有用であった。本例では、術後人工血管吻合部に狭窄を認めたが、カテーテル下バルーン拡大術で改善させることが可能であった。

文 献

- 1) Harris B. Shumacker, JR.M.D., Harold King, M.D., John A. Waldhausen, M.D.: The Persistent Left Superior Vena Cava. surgical Implications, with Special Reference to Caval Drainage into the Left Atrium. Ann Surg 1967; 165: 797-805
- 2) Mark E. Sand, M.D., Lynn B. McGrath, M.D., Albert D. Pacifico, M.D., and Nityanath V. Mandke, M.D.: Repair of Left Superior Vena Cava Entering the Left Atrium. Ann Thorac Surg 1986; 42: 560-564
- 3) 河合隆寛, 岩本恒典, 中村昭光, 中路 進, 西山勝彦, 左上大静脈左房還流を合併した高齢者単心房症の1例, 胸部外科 42(6): 490-494; 1989
- 4) 正木秀人, 竹田泰雄, 安井久喬, 松本八州人, 陳郁芳, 田淵博一, 左上大静脈左房還流を合併した単心房症の外科治療, 心臓 5(4): 511-515; 1973
- 5) 竹内慶治, 竹内成之, 相馬康宏, 井上正, 単心房の手術治療例, 胸部外科 22(8): 588-592
- 6) 檜山輝男, 田中 孝, 石原義紀, 高安俊介, 左上大静脈左房還流異常を合併せる単心房の1治療例, 胸部外科 23(11): 810-814
- 7) Yasunaru Kawashima, M.D., Hikaru Matsuda, M.D., Yasuaki Naito, M.D., Toshikatsu Yagihara, M.D., Keishi Kadoba, M.D., Osamu Matsuki, M.D.: Biventricular repair of cardiac isomerism with common atrioventricular canal with the aid of an endocardial cushion prosthesis. J Thorac Cardiovasc Surg. 1993 Aug; 106(2): 248-54
- 8) 園本剛司, 和田行雄, 河合隆寛, 西山勝彦, 大賀興一, 岡 隆宏: 両側上大静脈, 下大静脈欠損・半奇静脈結合, 共通心房を伴ったLeft Atrial Isomerismの1治療例. 胸部外科 1991; Vol. 44(12): 1052-1055
- 9) 大橋荘樹, 八木原俊克, 岸本英文, 磯部文隆, 山本文雄, 川島康生: 共通房室弁口, 大血管転位に対し修復手術を施行したright isomerism heartの1例. 日胸外会誌 40: 6, 1025-1028, 1992
- 10) A. Ahmadi, R. Mocellin, G. Spillner: Left atrial isomerism combined with right-sided heart, common atrium, incomplete atrioventricular septal defect and partial anomalous systemic and pulmo-

- nary venous drainage. Report of a case with successful surgical correction. *Int-J-Cardiol.* 1988 Jun ; 19 (3) : 378 81
- 11) Otto L. Garcia, M.D., Ashok V. Mehta, M.D., Dolores F. Tamer, M.D., Pedro L. Ferrer, M.D., Grace S. Wolff, M.D., Henry Gelband, M.D. : Left isomerism and Complete Atrioventricular Block : A report of six cases. *Am-J-Cardiol.* Dec 1981 ; 48 : 1103 1107
- 12) Sang C. Park, M.D., Ralph D. Siewers, M.D., William H. Neches, M.D., Robert A. Mathews, M.D., Frederick J. Fricker, M.D., Lee B. Beerman, M.D., Donald R. Fischer, M.D., J.R. Zuberhler, M.D. : Ventricular Inversion With Normal Ventriculoarterial Connection and Left Atrial Isomerism : Correction by the Mustard Operation. *JACC Vol. 4, No. 1 July 1984* : 136 40
- 13) Kazunobu Hirooka, M.D., Toshikatsu Yagihara, M.D., Hirofumi Kishimoto, M.D., Fumitaka Isobe, M.D., Fumio Yamamoto, M.D., Kyoichi Nishigaki, M.D., Osamu Matsuki, M.D., Hideki Uemura, M.D., Yasunaru Kawashima, M.D. : Biventricular repair in cardiac isomerism : report of seventeen cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995 ; 109 : 530 5
- 14) Adriano Carotti, M.D., Bruno Marino, M.D., Guido Oppido, M.D., Carlo Marcelletti, M.D. : Biventricular repair in patients with left isomerism : letter comment. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1995 Oct ; 110 : 1151 3
- 15) Bayard Gontijo, M.D., Fernando Antonio Fantini, M.D., Joao Alfredo de Paula e Silva, M.D., Juscelino Teixeira Barbosa, M.D., Mario Osvaldo Vrandecic, M.D., Maria da Gloria Horta Masci, M.D. : The use of PTFE graft to correct anomalous drainage of persistent left superior vena cava : case report. *J Cardiovasc Surg* 1990 Nov-Dec ; 31 (6) : 815 7
- 16) Fergus J. Macartney, J Robert Zuberhler, Robert H. Anderson. : Morphological considerations pertaining to recognition of atrial isomerism : Consequences for sequential chamber localisation. *Br Heart J* 1980 ; 44 : 657 67
- 17) Kirklin JW, Barratt-Boys BG. *Cardiac Surgery*, United States of America, 1986, A Wiley Medical Publication

A Biventricular Repair for Complex Systemic and Pulmonary Venous Return in Left Isomerism Heart Using Intraatrial Conduit

Hitoshi SUHARA, M.D., Kyoichi NISHIGAKI, M.D., Katsuhiko MIYAMOTO, M.D., Eiji EHARA, M.D., Hisakazu SUGIMOTO, M.D. and Yousuke MURAKAMI, M.D.
Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Osaka City General Hospital

Two-year old girl with left-sided SVC, IVC deficiency with hemiazygos connection, common atrium and incomplete AVSD was treated with biventricular repair. Since right pulmonary veins were draining to the right-sided aspect of the common atrium, intra-atrial re-routing of the SVC with lateral tunnel baffle was impossible. Therefore, 14 mm intra-atrial PTFE graft was used to lead the SVC blood to the right sided AV valve. Although balloon dilatation was required after the operation, this method for the intra-atrial partition may be an alternative for the correction of systemic and pulmonary venous abnormality.
