

< 症 例 >

Cantrell 症候群 4 例に合併した先天性心疾患の経験

（平成 10 年 11 月 30 日受付）

（平成 12 年 4 月 24 日受理）

長野県立こども病院 心臓血管外科，同循環器科*

滝口 信 原田 順和 竹内 敬昌 荒井 洋志
里見 元義* 安河内 聡* 岩崎 康* 水上 愛弓*

key words : Cantrell 症候群，先天性心疾患，心臓超音波検査

要 旨

Cantrell 症候群 4 例に合併した先天性心疾患の外科的治療を経験したので報告する．全例に新生児期に臍帯ヘルニアなどの外科的治療を施行されている．先天性心疾患の主な内訳は Fallot 四徴症，三尖弁閉鎖症，心室中隔欠損症，両大血管右室起始症であった．心室中隔欠損症例以外の 3 例に姑息的手術（modified Blalock-Taussig 短絡術）を施行し，うち 1 例を遠隔期に急性肝障害で失った．心室中隔欠損症の 1 例には心内修復術を施行した．姑息的手術を施行し生存した 2 例では，感染症・喘息・自発運動能低下・筋緊張亢進・聴覚障害などの問題点をかかえており，根治手術に至っていない．今後根治手術の適応の有無が問題点になる．本症候群では先天性心外奇形・疾患を合併し治療の困難な症例が多く，それらに対する治療や予後の検討も重要であり，他科との治療上の連携が必要である．

緒 言

Cantrell 症候群の先天性心疾患は心臓脱を伴っていることが多く，外科的治療を行っても予後不良であることが知られている¹⁾．また，本症候群では先天性心外奇形・疾患を合併しており¹⁾，それらに対する治療も困難なことが多い．今回我々は Cantrell 症候群に合併した先天性心疾患 4 例の外科的治療を経験したので，若干の文献的考察を加えて報告する．

対 象

1993 年 6 月当院開設時～1998 年 6 月までの 4 例．男：女＝2：2．手術時体重は 3.1～5.2 kg（平均 3.86 kg）であった．

症 例

症例の概要を表に示す．

症例 1 出生前診断は行われていなかった．41 週 0 日，3110 g，妊娠経過異常なく経膈分娩にて出生した．

別刷請求先：（〒399 8288）長野県南安曇郡豊科町大字
豊科 3100

長野県立こども病院心臓血管外科

滝口 信

臍帯ヘルニアが認められ，生後 30 分には心拍数 50/分以下で自発呼吸がなかったため，気管内挿管の後当院転院となった．入院直後に施行された心エコーにて Fallot 四徴症（以下 TOF と略す）と診断，heel 採血による血液ガス測定での酸素分圧は 58.8 mmHg，Base excess は -25.6 であった．ヘルニア嚢に亀裂が入り CRP も上昇したため日齢 9 日に当院小児外科にて人工膜縫着術施行し，日齢 16 日にヘルニア修復術（臍帯切除術，直接皮膚縫合（Ladd 法），心嚢形成術）を施行した．この時心嚢は閉鎖可能であったが，腹壁の全層縫合は，胃内圧が 40 cmH₂O と上昇したため無理と判断し，皮膚のみの閉鎖となった．血圧や経皮的酸素濃度（以下 SpO₂ と略す）には変化は認められなかった．日齢 48 日に無酸素発作をおこし心拍数が 40/分まで低下したため，蘇生後緊急手術（右 modified Blalock-Taussig 短絡術（以下 mBTS と略す））施行した．手術当日より痙攣発作が頻発し，フェノバルで抑制できずラボナルにて鎮静化した．虚血性脳症が原因と思われた．術後第 4 病日に大量の消化管出血をきたし再度血圧が低下したが，輸血と心臓マッサージにて蘇生

表

	心内奇形と手術 (日齢)	心エコーでの PH の評価 (下段単位:mmHg)	心外奇形・疾患	転帰
症例 1	TOF, PH 右 m-BTS(48)	RVp LVp PS: PG 8	臍帯ヘルニア, HIE	生存
症例 2	TA(1b) hypo RV , mild PH 左 m-BTS(53)	RVp LVp PS: PG 30	臍帯ヘルニア, 心臓脱 HIE, DIC, 乳糜胸	生存
症例 3	VSD, ASD, PDA, PH ICR(202)	RVp LVp PS(-)	臍帯ヘルニア	生存
症例 4	DORV, subaortic VSD, PS, Bil SVC, hypo LV, PH 左 m-BTS(72)	RVp LVp PS: PG 14	臍帯ヘルニア 胸郭低形成 気管支軟化症	遠隔死亡

ASD : 心房中隔欠損, Bil, SVG : 両側上大静脈, DIC : 播種性血管内凝固, DORV : 両大血管右室起始症, HIE : 低酸素性虚血性脳症, ICR : 心内修復術, LV : 左室, LVp : 左室圧, m-BTS : modified Blalock-Taussig 短絡術, PDA : 動脈管開存, PH : 肺高血圧, PS : 肺動脈狭窄, RV : 右室, RVp : 右室圧, TA(1b), 三尖弁閉鎖症(Keith Edwards 分類 1b), TOF : ファロー四徴症, VSD : 心室中隔欠損, PG : 圧軟差

しえた。人工血管に対する抗凝固療法でヘパリンとアスピリンを併用していたのが原因と思われたためヘパリンを即時中止した。しかしその後も軽度の消化管出血を繰り返したためアスピリンの内服も約 1 週間後に中止した。術後約 1 年の人工呼吸管理とその後約 7 カ月の栄養管理ののち退院した。現在までに不整脈、呼吸器感染、喘息発作などで入退院をくり返している。寝たきりで顎定なく接触には反応し、筋緊張亢進(後弓反張位)が認められる。聴覚誘発電位(以下 ABR と略す)にて 100 dB に反応が認められない聴覚障害を認める。

症例 2 出生前診断は行われていなかった。39 週 6 日, 3290 g, 妊娠経過異常なく経膈分娩にて出生した。臍帯ヘルニアと心臓脱(右室)が認められ加療目的に当院転院となった。入院直後に施行された心エコーにて三尖弁閉鎖症(Keith-Edwards 分類 1b), 狭小右室と診断された。heel 採血での酸素分圧は 22.1 mmHg, Base excess は - 3.2 であり, 人工呼吸管理となった。以後 SpO₂ は 75 ~ 85% で経過した。日齢 10 日に臍帯ヘルニアに対して皮膚縫合術と横隔膜形成術を施行した。閉創に際しては単純な皮膚縫合のみでも血圧低下をきたしたため, 皮下を創の左右に約 2 cm 剥離して可動性を確保した後結節縦縫合にて皮膚を閉鎖した。さらに肝円索を臍下縁, 臍帯動脈結紮部に縫合することにより十分な心嚢腔が確保された。腹壁も全層縫合ではなく, 皮膚のみの縫合とした。日齢 33 日に筋皮弁形成, 植皮にて腹壁再建を試みられたが完成はできなかった。日齢 53 日に無酸素発作をおこし心拍数が 40

/分まで減少したため蘇生後緊急手術(左 mBTS)施行した。術後第 36 病日に水頭症と判明し脳室リザーバー留置。術後第 81 病日に化膿性髄膜炎を発症しバンコマイシンを投与。術後第 134 病日に脳室ドレナージ作成, 術後第 153 病日に脳室 腹腔シャントを造設した。術後約 4 カ月の人工呼吸管理とその後の栄養管理, 合併奇形の手術を経て術後約 8 カ月で退院した。現在自動運動ほとんどなく ABR にほとんど反応しない聴覚障害を認める。

症例 3 母親に 2 回流産の既往がある。出生前診断は行われていなかった。40 週 5 日, 2804 g, 妊娠経過異常なく経膈分娩にて出生した。臍帯ヘルニアが認められ加療目的に当院転院となった。入院時に軽度のチアノーゼが認められ, 心エコーにて心室中隔欠損・心房中隔欠損・動脈管開存と診断された。入院当日に臍帯ヘルニア形成術と心嚢形成術を施行した。肝円索と肝三角間膜は認められ臍帯に癒着していたためこれを利用し, 前腹壁に縫着し心膜の代用とした。出生後患児と母親に染色体異常(7 番染色体長腕の腕内逆位(q 22-q 36))が認められたが Cantrell 症候群とは無関係であった。日齢 68 日に施行した心臓カテーテル検査にて主肺動脈圧 = 58/26 (mean 42) mmHg, 肺血管抵抗(Rp) = 6.4 Wood 単位・m², 体肺血流量比(Qp/Qs) = 1.8 であった。日齢 202 日に心内修復術施行(心室中隔欠損孔パッチ閉鎖術, 心房中隔欠損孔直接閉鎖術, 動脈管結紮術)と同時に胸壁形成術を施行した。術後とくに問題なく術後第 23 病日に退院した。現在 3 歳で, 元気に保育園に通っている。

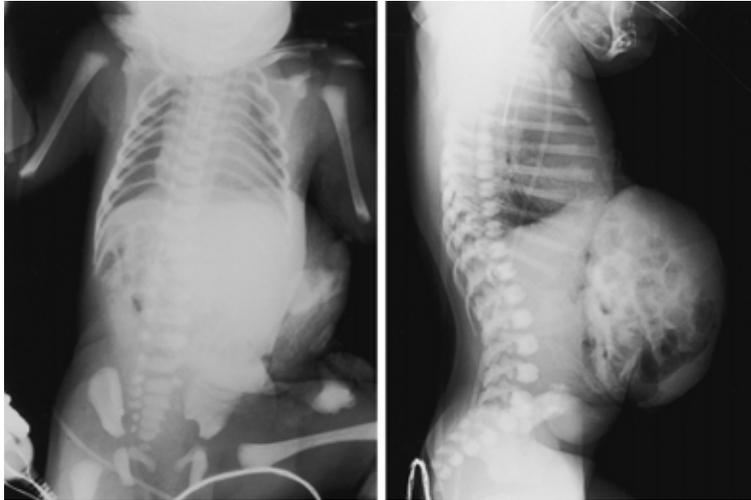


図 症例4の入院時レントゲン写真

症例4 胎児超音波検査にて臍帯ヘルニアの診断を受けていた。37週5日、1929g、予定帝王切開にて出生し、直後よりmask-CPAP管理とされ当院転院となった。入院時レントゲン写真を図に示す。入院時に施行された心エコーにて两大血管右室起始、心室中隔欠損、肺動脈狭窄、両側上大静脈、狭小左室と診断された。以後nasal cannula使用し30%酸素投与下にSpO₂は70%台であった。入院4時間後に臍帯ヘルニア修復術を施行した。腹壁を手術的に進展、肝鎌状靭帯を肝に接して切離しこれをパッチとして心嚢膜・横隔膜の欠損孔に縫合した。日齢65日に施行した心臓カテーテル検査にてQp/Qs=0.24とlow flowであるにも関わらずRp=3.3 Wood単位・m²と高値であった。肺血流の増加と左室の発育を目的に、日齢72日に手術(左mBTS)施行。術後の循環動態は安定していたが、術後約7カ月に急性肝障害のため死亡した。

考 察

Cantrell症候群¹⁾は1958年にCantrellら¹⁾により最初に報告された先天性奇形症候群の1つで、特にCantrell五徴症は①胸骨下部欠損②正中線上の腹壁欠損③横隔膜欠損または付着異常④心膜部分欠損⑤先天性心内奇形を伴う症候群である。Cantrell症候群自体の出生率を調査した文献は調べ得た限りでは見あたらないが、心臓転位症に限っての出生割合は100万人に5.5~7.9人である²⁾。又、本症候群の予後は先天性心疾患の程度、心臓脱の有無により最も大きく左右されるとする報告が多い¹⁾³⁾⁻⁵⁾。Hornbergerら²⁾は、最近では本

症候群の症例の約2/3が新生児期をのりきっており、先天性心疾患に対する根治術や姑息手術を受ける患児が増え、10人中5人が平均7.9年生存していると述べている。また、肺低形成や大血管の解剖学的位置関係による気道の圧迫閉塞などにより新生児期や術後に上気道感染に罹患する頻度が高く、これが死亡率や生存率に大きく関わっていると述べている。

本症候群は発生学的に胎生期の14~18日目に何らかの催奇形性作用により、体壁の腹側中胚葉が遊走して腹側正中線で融合せず、横中隔が欠如することによる¹⁾⁶⁾。

本症候群に合併する先天性心疾患には心室中隔欠損、TOF、心室憩室などが多く、右側偏位を伴う心臓の回転異常が誘因と考えられている⁶⁾。心外奇形では肺低形成、無脳症、左肺欠損、総排泄腔外反症などが報告されている¹⁾³⁾⁶⁾⁻⁸⁾。

各奇形に対する手術時期について、臍帯ヘルニアと心臓脱に対しては全身状態・循環動態が許せば、感染や外的刺激による臓器損傷が発生する前に早目に手術をした方がよいと考えられる。Hornbergerら²⁾の報告でも、生存例では新生児早期に正中の腹壁欠損と心臓を還納する手術が施行されているが、生後1日目に同手術を施行したが敗血症により死亡した症例や、生後3日目に右mBTS施行したのち生後約4週目に同手術を施行されたが、1週間後に敗血症で死亡した症例もあった。心臓に対する手術時期に関しては一定の見解を示す報告はないが、全身状態・循環動態が許せば、

通常の適応でよいと思われる。Abdallahら⁹⁾の報告でも、生後20時間でヘルニアの手術を施行し、TOFに対しては姑息的手術を施行することなく経過観察とし、無酸素発作が頻回となった6歳時に根治術を施行している。我々の症例では全例生後10日以内にヘルニアに対する何らかの手術が施行されており、以後腹膜炎や縦隔洞炎などは発症していない。手術施行後は全例でミルク投与が可能となり、体重増加が見込まれたため、先天性心疾患に対する姑息的または根治的手術は新生児期には施行していない。

今回我々が経験した全例に心エコー上肺高血圧が認められ、うち1例はtriple shuntを示した。残り3例は肺動脈狭窄を伴っており、うち2例で無酸素発作をきたした。いずれもヘルニア修復術後に発生したが、ヘルニアは腹腔に無理なく還納されており、腹壁の皮膚の可動性を得たのち伸展させて覆っており、無酸素発作とヘルニア修復術との関連性は低いと思われる。残りの1例では心臓カテテル検査にてQp/Qsが0.24と低値であったためmBTS適応となった。症例3以外ではlow flow疾患にも関わらずPHが生じており、本症候群と肺血管抵抗上昇との何らかの関連性が疑われる。また、2例に一側心室の低形成が認められ、本症候群において胎児血行動態の異常と何らかの関連性があることが推測される。本症候群の心内奇形の発生は右側偏位を伴う心臓の回転異常が誘因と考えられているが、上記2つの関連性に関する詳細な論述は無く、今後の研究、検討が望まれるところである。

また、姑息的手術を施行した生存例2例では聴覚障害を合併しているが、この原因についても様々な要因(症例1では出生時のショック・無酸素発作・大量出血時のショック・長期挿管中の呼吸器感染症に対するアミノグリコシド系抗生剤の長期投与、症例2では加えてMRSA髄膜炎に対するバンコマイシン投与など)が考えられ、一概に本症候群と関連づけることはできない。

また、両症例とも現在、自動運動が不可能で、根治術を施行してもQuality of lifeの改善は望めない。逆に手術の危険性のみが伴ってしまう恐れが大きい。心不

全が発症しているわけでもなく緊急性の必要もないため、現在の時点では根治術の適応はないと考えている。

結 語

Cantrell症候群に合併した先天性心疾患4例の外科的治療を経験した。3例に姑息的手術(mBTS)を施行し、うち1例を遠隔期に急性肝障害で失った。他の1例には根治手術を施行した。姑息的手術を施行した生存例2例では術後の様々な問題点をかかえており根治手術に至っていない。本症候群では先天性心外奇形・疾患を合併し治療の困難な症例が多く、それらに対する治療や予後の検討も重要であり、他科との治療上の連携が必要である。

文 献

- 1) Cantrell JR, Haller JA, Ravitch MM: A syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium and heart. Surg Gynecol Obstet 1958; 107: 602-14
- 2) Hornberger LK, Colan SD, Lock JE, Wessel DL, Mayer JE Jr: Outcome of patients with ectopia cordis and significant intracardiac defects. Circulation 1996; 94 Suppl II: II 32-37
- 3) Toyama WM: Combined congenital defects of the anterior abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart: a case report and review of the syndrome. Pediatrics 1972; 50: 778-91
- 4) 広岡茂樹, 折田博之, 箕輪 隆: 孤立性左室 憩室症の1治験例. 日胸外会誌 1990; 38: 687-91
- 5) 山本 弘, 角田昭夫: 胸骨の先天異常とその治療. 小児外科 1982; 14: 1131-1141
- 6) Crittenden IH, Adams FH, Mulder DG: A syndrome featuring defects of the heart, sternum, diaphragm, and anterior abdominal wall. Circulation 1959; 20: 396
- 7) Blatt ML, Zeldes M: Ectopia cordis. Am J Dis Child 1942; 63: 515-9
- 8) 富田 齊, 今野武津子, 石川信義: 先天性左室憩室を認めたCantrell症候群の1剖検例. 心臓 1987; 19: 1391-5
- 9) Abdallah HI, Marks LA, Balsara RK, Davis DA, Russo PA: Staged repair of pentalogy of Cantrell with tetralogy of Fallot. Ann Thorac Surg 1993; 56: 979-80

Surgical management of pentalogy of Cantrell with congenital heart disease.
A report of four surgical experiences.

Makoto Takiguchi, Yorikazu Harada, Masataka Takeuchi, Hiroshi Arai, Gengi Satomi*,
Satosi Yasukochi*, Yasushi Iwasaki* and Ayumi Mizukami*
Department of Cardiovascular Surgery and Cardiology*, Nagano Children's Hospital, Nagano, Japan

This report describes our experiences of four neonants who underwent surgical management of pentalogy of Cantrell with varied congenital heart diseases, which included tetralogy of Fallot, tricuspid atresia, ventricular septal defect, and double outlet of the right ventricle. A patient with ventricular septal defect, atrial septal defect and patent arterial duct underwent a successful intracardiac repair at 7 months of age, and is leading a normal life 2.4 years after surgery. Remaining three patients with complexed cardiac anomalies underwent palliative operation (modified Blalock-Taussig shunt) Two of these survived the procedure, whereas the other died of acute hepatic failure 7 months after surgery. However, varied postoperative sequelae of the two survivors, which include infection, asthmatic episode, deteriorated ultromotivity, hypermyotonia, or paracysis, have unfavorably affected proceeding to the intracardiac reparative procedure, with the consequence that they are currently observed at the outpatient clinic.

Our experience indicates that, inasmuch as pentalogy of Cantrell with congenital heart diseases reveals complexed clinical features, each of which is frequently fatal if treated improperly, meticulous and systematized therapeutic management is needed for the favorable outcome of the patient.
