

## 右室低形成と右側心耳並列を伴う孤立性心室逆位に対する Senning手術の1例

桑原 直樹<sup>1)</sup>, 後藤 浩子<sup>1)</sup>, 安達 真也<sup>1)</sup>, 桑原 尚志<sup>1)</sup>  
滝口 信<sup>2)</sup>, 八島 正文<sup>2)</sup>, 竹内 敬昌<sup>2)</sup>

岐阜県立岐阜病院小児循環器科<sup>1)</sup>, 小児心臓外科<sup>2)</sup>

Key words :

孤立性心室逆位, 右室低形成, 心耳並列,  
Senning手術, 不整脈

### Senning Operation of Isolated Ventricular Inversion with Hypoplastic Right Ventricle and Right Juxtaposition of the Atrial Appendages: A Case Report

Naoki Kuwabara,<sup>1)</sup> Hiroko Goto,<sup>1)</sup> Shinya Adachi,<sup>1)</sup> Takashi Kuwahara,<sup>1)</sup>

Makoto Takiguchi,<sup>2)</sup> Masanobu Yashima,<sup>2)</sup> and Masataka Takeuchi<sup>2)</sup>

Departments of <sup>1)</sup>Pediatric Cardiology and <sup>2)</sup>Cardiovascular Surgery, Gifu Prefectural Hospital, Gifu, Japan

A case of isolated ventricular inversion associated with hypoplastic right ventricle and right juxtaposition of the atrial appendages is reported. A 7-day-old infant was transferred to our hospital because of severe cyanosis. At the age of 8 days, he underwent cardiac catheterization and angiocardiography, which revealed a hypoplastic right ventricle [right ventricular end-diastolic volume (RVEDV): 45% of normal]. Following atrial-septal-defect enlargement at the age of 2 months, RVEDV increased to 76% of normal at the age of 7 months. Successful surgical repair was undertaken using the Senning procedure at the age of 10 months. Preoperatively, he was noted to have atrioventricular block, atrial flutter, and junctional rhythm, and required medical treatment. Because the patient with isolated ventricular inversion is associated with atrioventricular discordance, following up for arrhythmias is necessary.

#### 要 旨

右室低形成および右側心耳並列を伴った孤立性心室逆位の1治験例を報告する。

症例は著しいチアノーゼのため日齢7に搬送入院となった。日齢8に施行した心臓カテーテル検査では孤立性心室逆位に加え、右室低形成を認めた(右室拡張末期容積: 45% of normal)。2カ月時に心房中隔欠損拡大術を行った後、7カ月時に施行した心臓カテーテル検査では、右室の発育(右室拡張末期容積: 76% of normal)を認めたため、10カ月時にSenning手術を施行し良好な結果を得た。術前より房室ブロック、心房粗動、接合部調律が出現しており、術後も抗不整脈薬の投与を必要とした。本疾患は房室不一致を伴っており、不整脈には注意が必要である。

#### はじめに

孤立性心室逆位(isolated ventricular inversion)は心房と心室のつながりが不一致(discordant)であり、心室と大血管のつながりが一致(concordant)している非常にまれな先天性心疾患である<sup>1)</sup>。内臓錯位症候群など心房不定位を伴う孤立性心室逆位を除いた孤立性心室逆位の報告は十数例を認めるにすぎない<sup>2)</sup>。本疾患に対する外科治療として心房レベルでの血流転換術が選択され、Mustard手術<sup>3-5)</sup>やSenning手術<sup>2,6-8)</sup>の報告がなされているが、右室低形成を伴った場合には、手術術式の選択に

苦慮する。今回、われわれは右室低形成、右側心耳並列を伴う、心房中隔欠損を伴わない孤立性心室逆位に対し、生後2カ月に心房中隔欠損拡大術を施行した後、生後10カ月にSenning手術を施行し、良好な結果を得たので報告する。

#### 症 例

- 1) 症例  
日齢7, 男児。
- 2) 主訴  
心雑音, チアノーゼ。

平成15年7月3日受付  
平成15年11月17日受理

別刷請求先: 〒500-8717 岐阜市野一色 4-6-1  
岐阜県立岐阜病院小児循環器科

桑原 直樹

Table 1 Cardiac catheterization data

Age	8 days		7 months	
	Pressure (mmHg)	O <sub>2</sub> Sat (%)	Pressure (mmHg)	O <sub>2</sub> Sat (%)
SVC	m 7	29	m 7	42
IVC	m 7	37	m 7	58
RA	m 6	63	m 6	64
RV	21/EDP7	100	35/EDP2	95
m PA	21/8 m 14	80	26/12 m 13	89
PV (or PCW)			m 8	99
LA	m 6	100	m 7	91
LV	67/EDP7	63	90/EDP8	69
Ao	67/35 m 42	63	87/47 m 66	71
RVEDV (%)	45% of normal		76% of normal	
Rp (U·m <sup>2</sup> )	1.3		1	
PA index (mm <sup>2</sup> /m <sup>2</sup> )	161		320	

SVC: superior vena cava, IVC: inferior vena cava, RA: right atrium, RV: right ventricle, PA: pulmonary artery, PV: pulmonary vein, LA: left atrium, LV: left ventricle, Ao: aorta, O<sub>2</sub> Sat: oxygen saturation, m: mean pressure, EDP: end-diastolic pressure, PCW: pulmonary capillary wedge, RVEDV: right ventricular end-diastolic volume, Rp: pulmonary vascular resistance

### 3) 家族歴および妊娠経過

特記すべきことなし。

### 4) 現病歴

在胎40週4,036g正常分娩にて出生。生後まもなくより心雑音、チアノーゼを認めたため日齢7、当科紹介入院となった。

### 5) 入院時現症

身長51cm、体重3,926g、心拍数154/分、血圧73/41mmHg、呼吸数34/分、肝、脾触知せず、著明な全身チアノーゼを認めた。

### 6) 入院時検査所見

胸部X線写真では心胸郭比は57%で肺血流陰影は減少していた。心電図は洞調律でQRS電気軸は+130°であった。心エコー検査にて右房が左室に、左房が右室に接続していたが、大血管は左室から大動脈が、右室から肺動脈が起始しており、孤立性心室逆位と診断した。左室の左上前方に低形成右室を認めたが、明らかな肺動脈狭窄および三尖弁狭窄は認めなかった。動脈管および卵円孔は開存していた。

### 7) 入院後経過

入院後は心房間の狭小化および動脈管の閉鎖により著しいチアノーゼを認めたため、経皮的バルーン心房中隔裂開術(BAS)およびlipo-PGE<sub>1</sub>の投与を行った。その後、心房間交通の狭小化が進行し、チアノーゼ、肺高血圧の進行を認めたため、lipo-PGE<sub>1</sub>は中止し、生後2カ月心房中隔欠損拡大術を施行した。術後経過良好で

あったが、II度の房室ブロック、心房粗動、接合部調律が出現し、抗不整脈薬の投与を必要とした。

### 8) 心臓カテーテル検査

日齢8日、および7カ月のカテーテル検査結果を示す(Table 1)。日齢8日では、BAS後、左房圧と右房圧は等圧となったが心房での短絡量が不十分なため、大動脈酸素飽和度が低値であった。肺動脈狭窄および肺高血圧は認めなかった。右室拡張末期容積は45% of normal<sup>9)</sup>、三尖弁輪径は6mm、PA indexは161mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>(Fig. 1A)であり、右室低形成を認めた。生後7カ月時のカテーテル検査では十分な心房間交通のため、大動脈酸素飽和度は上昇していた。右室拡張末期容積は76% of normal(Fig. 1B)であり、三尖弁輪径は13mmであった。心血管造影では、右室から肺動脈、左室から大動脈が起始していたが、肺静脈は左房へ還流後右室に接続し、体静脈は右房に還流後左室に接続しており、房室不一致を認めた(Fig. 2)。左室の収縮は良好であり、心房レベルでの血流転換術は可能と判断した。

### 9) 手術および術後経過

生後10カ月、Senning手術を施行した。術前よりII度の房室ブロック、心房粗動、接合部調律が出現し、抗不整脈薬の投与を必要とした。人工心臓から離脱は容易であったが、右側心耳並列のため、閉胸により左心耳が上大静脈を圧迫し、上大静脈流入部で圧較差を生じたため、翌日、上大静脈と左心耳との吻合術を追加した。術前同様、抗不整脈薬の投与を必要としたが、

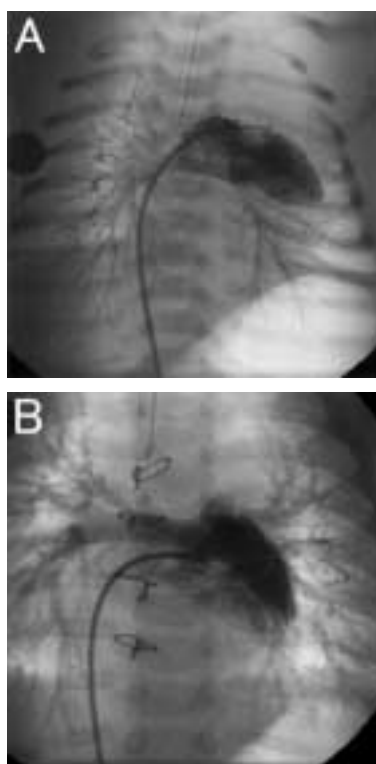


Fig. 1 Diastolic frames from an angiogram in the morphologically right ventricle in the anteroposterior projection at 8 days of age (A) and 7 months of age (B).

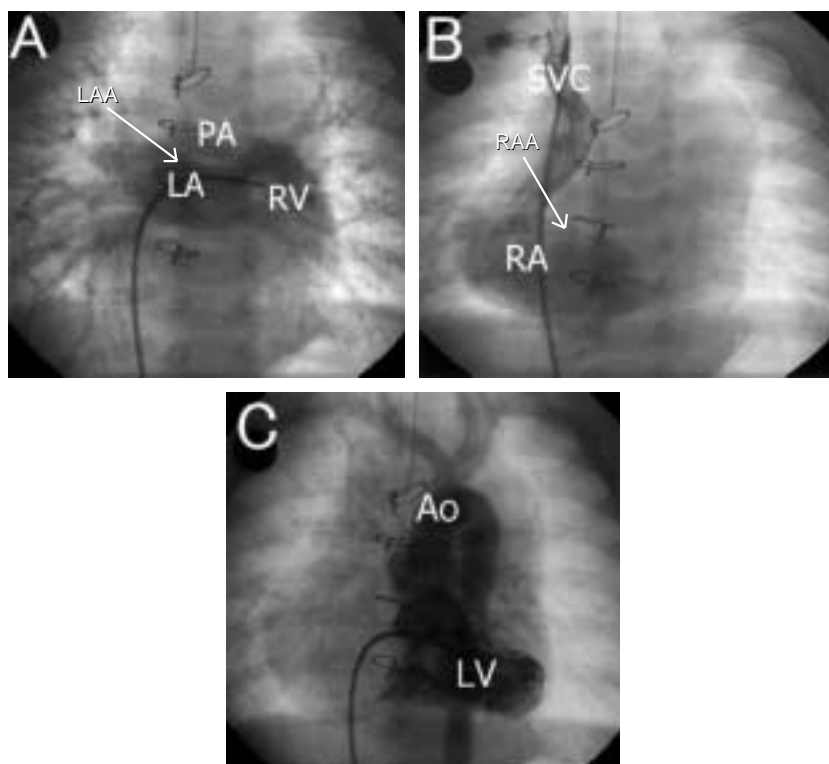


Fig. 2 A Angiographic demonstration of the left-sided connections of the heart: pulmonary veins to left atrium (LA) to morphologically discordant right ventricle (RV) to concordant pulmonary artery (PA). B, C Angiographic demonstration of the right-sided connections of the heart: superior vena cava (SVC) to right atrium (RA) to morphologically discordant left ventricle (LV) to concordant aorta (Ao). LAA: left atrial appendage, RAA: right atrial appendage

その後の経過は良好であった。術後施行した心臓カテーテル検査では上大静脈平均圧 8mmHg, 下大静脈平均圧 9mmHg で左房との圧較差は認めず, 肺動脈楔入圧は 9mmHg であり, 造影上明らかな狭窄は認めなかった。また, 右室の発育は良好であり右心不全の所見も認めなかった。

#### 考 察

孤立性心室逆位は心房と心室のつながりが不一致 (discordant) であり, 心室と大血管のつながりが正常 (concordant) であるまれな先天性心疾患である<sup>1)</sup>。心房と心室のつながりが不一致であり, 心室と大血管のつながりも不一致となる場合は, 通常, 修正大血管転換となるが, 孤立性心室逆位は房室不一致のみであり, 臨床症状は心室と大血管が不一致な完全大血管転換と類似する。本症例も出生まもなくより著しいチアノーゼが出現し, BASを必要とした。

内臓錯位症候群など心房不定位を伴う孤立性心室逆位を除いた孤立性心室逆位の報告は十数例を認めるにすぎず<sup>2)</sup>, 極めてまれな先天性心疾患である。合併心疾患としては心室中隔欠損症<sup>2,4)</sup>, 右室低形成<sup>8,10)</sup>や三尖弁閉鎖<sup>11,12)</sup>も報告されている。本症例は心室中隔欠損を認めなかったが, 右室低形成, 右側心耳並列を伴っていた。心室中隔欠損症を伴わない孤立性心室逆位の報告例は奇静脈接続や半奇静脈接続を伴う房室不定位の内臓錯位症候群が多く<sup>5)</sup>, 本症例のように心房正位の孤立性心室逆位で, 心室中隔欠損症を伴っていない症例は極めてまれであると考えられた。

孤立性心室逆位に対する外科治療は, 左室から大動脈ルートを体循環として利用できるため, 可能ならば心房レベルでの血流転換術が選択される。右室低形成を伴っている場合, biventricular repairが可能かどうか, 右室容積, 三尖弁輪径を考慮し決定する必要がある<sup>13)</sup>。本症例は右室構造が tripartite type であり, 明らか

な三尖弁狭窄および肺動脈弁狭窄は認めず，三尖弁輪径も十分と考えられたが，右室容積が不十分であったため，将来可能ならば心房レベルでの血流転換術，右室の発育が不十分ならば体肺短絡術やGlenn手術を選択することとした．入院後は，右室への前負荷をかけ，右室の成長を促すためにlipo-PGE<sub>1</sub>にて動脈管を開存させ，心房間交通に関しては必要最低限のBASを行うこととした．その後，心房間の狭小化が進行し，チアノーゼ，肺高血圧症の進行を認めたため，心房中隔欠損拡大術を施行した．この時点では，肺血流増加の状態が続いており，体血流よりも多い血流が三尖弁，右室を通過していると考えられた．したがって，出生時に比べ右室は成長し，将来心房レベルでの血流転換術が成り立つと予想されたため，心房中隔欠損は十分に拡大し，動脈管は放置することとした．その結果，7カ月時に施行したカテーテル検査では，右室拡張末期容積の発育(76% of normal)を認め，生後10カ月Senning手術を施行し得た．

房室不一致を伴う修正大血管転換では，刺激伝導路の走行異常のために，経過中房室ブロックが出現する頻度が高い<sup>14)</sup>．また，術後症例の検討においても同様の報告がなされている<sup>15)</sup>．孤立性心室逆位は修正大血管転換と同様，房室不一致を伴っており過去の報告例においても術後，房室ブロックなどの不整脈を認めている<sup>5,7)</sup>．本症例は，心房中隔欠損の閉鎖は行っていないが，術前よりII度の房室ブロック，心房粗動および接合部調律が出現していた．術後も同様の不整脈が出現し，抗不整脈薬の投与を必要とした．今後も，不整脈の経過には十分な注意が必要と考えられた．

## 結 語

右室低形成および右側心耳並列を伴った心房正位孤立性心室逆位に対しSenning手術を施行した1治験例を報告した．本疾患は房室不一致を伴っており，不整脈の出現には注意が必要である．

## 【参考文献】

- 1) Van Praagh R, Van Praagh S: Isolated ventricular inversion. A consideration of the morphogenesis, definition and diagnosis of nontransposed and transposed great arteries. *Am J Cardiol* 1966; 17: 395-406
- 2) Ranjit MS, Wilkinson JL, Mee RB: Discordant atrioventricular connexion with concordant ventriculo-arterial connexion (so-called "isolated ventricular inversion") with usual atrial arrangement (situs solitus). *Int J Cardiol* 1991; 31: 114-117
- 3) Ostermeyer J, Bricks W, Krian A, et al: Isolated atrioventricular discordance. Report of two surgical cases with isolated ventricular inversion. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983; 86: 926-929
- 4) Arciprete P, Macartney FJ, Leval MD, et al: Mustard's operation for patients with ventriculoarterial concordance. Report of two cases and cautionary tale. *Br Heart J* 1985; 53: 443-450
- 5) McElhinney DB, Reddy VM, Silverman NH, et al: Intraatrial baffle repair of isolated ventricular inversion with left atrial isomerism. *Ann Thorac Surg* 1996; 62: 1529-1532
- 6) Snider AR, Enderlein MA, Teitel DF, et al: Isolated ventricular inversion: Two-dimensional echocardiographic findings and a review of the literature. *Pediatr Cardiol* 1984; 5: 27-33
- 7) Baudet EM, Hafez A, Choussat A, et al: Isolated ventricular inversion with situs solitus: Successful surgical repair. *Ann Thorac Surg* 1986; 41: 91-94
- 8) Pasquini L, Sanders SP, Parness I, et al: Echocardiographic and anatomic findings in atrioventricular discordance with ventriculoarterial concordance. *Am J Cardiol* 1988; 62: 1256-1262
- 9) Nakazawa M, Marks RA, Isabel-Jones J, et al: Right and left ventricular volume characteristics in children with pulmonary stenosis and intact ventricular septum. *Circulation* 1976; 53: 884-890
- 10) Quero-Jimenez M, Raposo-sonnenfeld I: Isolated ventricular inversion with situs solitus. *Br Heart J* 1975; 37: 293-304
- 11) Dinkman WB, Perloff JK, Roberts WC: Ventricular inversion without transposition of the great arteries. A rarity found in association with atresia of the left-sided (tricuspid) atrioventricular valve. *Am J Cardiol* 1977; 39: 226-231
- 12) Matsuoka Y, Yamasaki S, Nishiguchi T, et al: Ventricular inversion without transposition of the great arteries: A rare anomaly associated with left-sided (tricuspid) atrioventricular valve atresia and unroofed coronary sinus. *Pediatr Cardiol* 1994; 15: 146-150
- 13) 高 英成, 今井康晴, 藤原 直, ほか: 低形成右室に対するGlenn手術を併用したbiventricular repairの1治験例. *日胸外会誌* 1993; 41: 193-198
- 14) Huhta JC, Maloney JD, Ritter DG, et al: Complete atrioventricular block in patients with atrioventricular discordance. *Circulation* 1983; 67: 1374-1377
- 15) Fox LS, Kirklin JW, Pacifico AD, et al: Intracardiac repair of cardiac malformations with atrioventricular discordance. *Circulation* 1976; 54: 123-127