

総肺静脈還流異常症の1例

—— 心断層エコー法による還流部位診断 ——

阿 部 淳一郎, 小 澤 晃, 福 井 晃 矢
 高 橋 和 俊, 渋谷 秀 則, 井 上 重 夫
 山 本 克 哉, 加 藤 晴 一, 中 川 洋

はじめに

新生児期, 乳児期に発症する心疾患は多くはチアノーゼ, 又は多呼吸などの呼吸困難の症状で発見される。その症状は呼吸器疾患によるものと類似性があり, 治療を行う上でも漫然とした酸素投与は状態の悪化を招く事があり早急に鑑別診断を行う必要がある。今回, 我々は肺炎様症状で発症し, 心断層エコー法で還流部位の診断を行い, 更にコントラストエコー法, カラー Doppler 法, パルス Doppler 法, 連続波 Doppler 法を併用する非観血的検査のみで根治術を行い救命された総肺静脈還流異常症の1例を経験したので最近の知見を加えて報告する。

症 例

症例: 3 カ月 女児

主訴: 多呼吸, チアノーゼ, 陥没呼吸

家族歴: 特記すべき事無し

現病歴: 1990年8月5日, 在胎40週0日, 自然分娩, 出生体重は2560g。仮死はなく, 黄疸も正常範囲内で経過した。生後1ヶ月頃から呻吟様の呼吸を認め, 四肢の冷感も時々認めた。入浴後の多呼吸や疲労感も認めていたが, 1ヶ月健診では異常を指摘されなかった。生後2ヶ月頃から哺乳力の低下に加え, 多呼吸, 陥没呼吸, チアノーゼも認めるようになった。11月22日, 近医を受診して肺炎と診断され当科に紹介となった。

入院時現症: 体重は5800gで発育は良好。顔色はやや蒼白, 口唇は軽度のチアノーゼを認める。心拍数は180/分, 呼吸音はラ音は聴取せず, 心雑音を胸骨左縁第3助間に Levine 3度の収縮期雑音, 2音の亢進を認めた。肝は右季肋下で3cm触知し, 脾腫は認めなかった。四肢の拍動は良好に

表 1

末梢血	WBC	10700/mm ³	生化学	GOT	48 IU
	RBC	481×10 ⁴ /mm ³		GPT	25 IU
	Hb	13.4 g/dl		LDH	898 IU
	Ht	41.3%		ALP	1023 IU
	Plt.	27.5×10 ⁴ /mm ³		CPK	96 IU
血液ガス	pH	7.398	Na	137 mEq/L	
	PO ₂	45.5 mmHg	K	3.9 mEq/L	
	PCO ₂	40.8 mmHg	Cl	99 mEq/L	
	HCO ₃ ⁻	24.9 mEq/L	Ca	7.8 mg/dl	
	B.E.	+0.3	P	5.0 mg/dl	
	Sat.	81.1%	BUN	11 mg/dl	
			Cr	3.0 mg/dl	
		T.P.	4.8 mg/dl		

触知し、血圧は 90/53 mmHg で上下肢の間に差は認められなかった。

入院時検査所見：胸部 X 線検査は心拡大が著明であり、CTR 58%，右第 1 弓，左第 1, 4 弓の突出，肺血管陰影の増強が認められる（図 1）。心電図検査では、洞調律，QRS 電気軸は +120 度，右房負荷，右室肥大を認めた。末梢血では WBC 10700/mm³，RBC 481×10⁴，Hb 13.4 g/dl，Ht 41.3%，Plt. 27.5%，CRP 0.23 mg/dl と大きな異常所見はなく，血液ガス分析では PH 7.398，PO₂ 45.5 mm/Hg，PCO₂ 40.8 mm/Hg，BE +0.3，

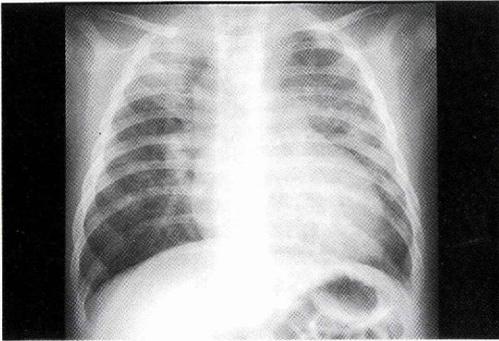


図 1

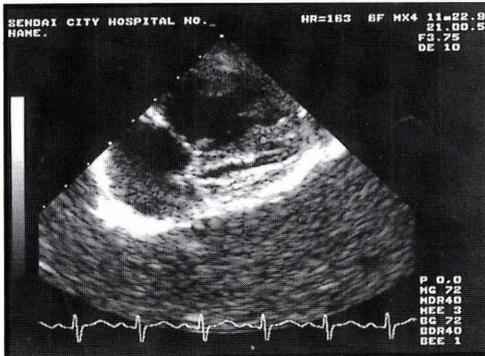


図 2-a

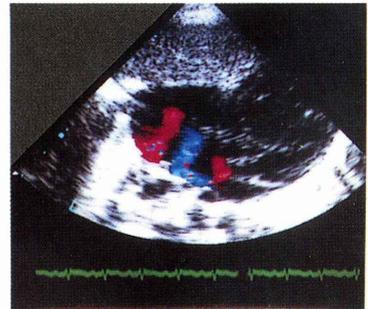
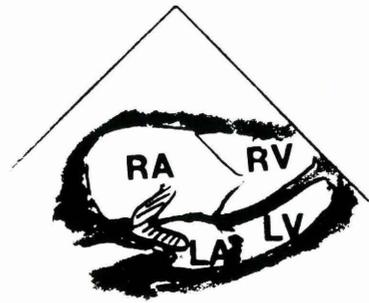
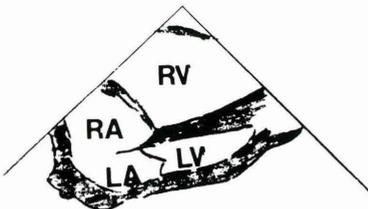


図 2-b



HCO₃⁻ 24.9 mEq/L, sat. 81.1% と酸素飽和度の低下があり，チアノーゼ型心疾患の存在を疑わせた（表 1）。

心エコー図検査所見：心断層エコー法で胸骨左縁からの長軸像では左室，左房の狭小化を認め，右室の拡大が著明であった。左房後方にエコーフリースペースを認めた。四腔断面像は拡大した右房，右室，狭小化した左房，左室を描出し，肺静脈の左房への還流を捉えられない。心房中隔欠損を介して右房から左房への血流をカラードプラー法では青の血流として認める（図 2a, b）。左上肢からのコントラストエコー法ではまず右房へコントラストは出現し左房への大量の右左短絡を認め，右室左室へはほぼ同じように出現している（図 3）。短軸像では拡大した右室，右室の負荷により平坦化した心室中隔（図 4），肺動脈，大動脈の位置関係は正常であり，肺動脈径は 15 mm，大動脈径は 11 mm であり肺動脈径は拡大し，上大動脈径は 11 mm と通常の径よりも 30% くらい拡大しており，血流量の増加を疑わせた（図 5）。第 2 肋間胸骨右縁より大動脈弓を描出すると拡張した無名静脈はその上方に描出され，上大静脈へ還流

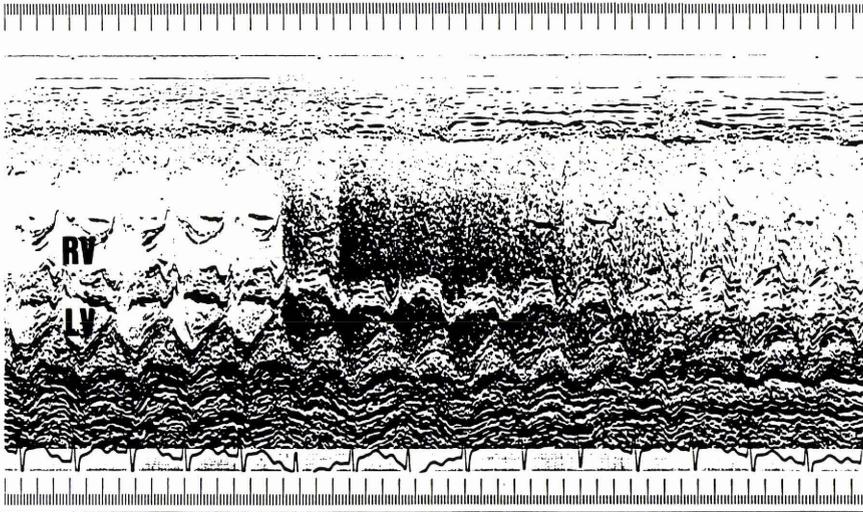


図3 ほぼ同時に RV, LV へコントラストが出現している

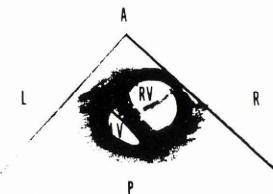
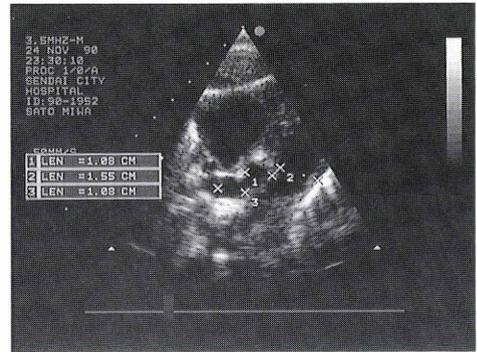
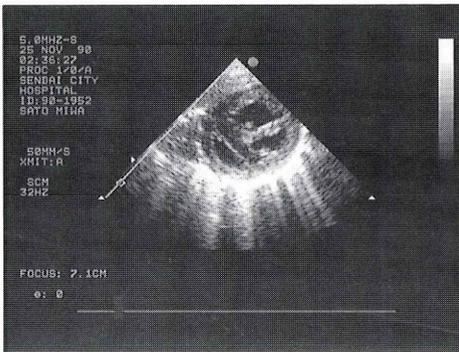


図4



図5

しているように描出される(図6)。胸骨上窩にプローブを置き水平尾側に断面をとると肺静脈が共通静脈腔を形成し、垂直静脈から無名静脈、上大動脈が描出される。カラードプラー法では垂直静脈の血流は無名静脈へ向かい赤で表示され、無名静脈から上大動脈への血流は青で表示される(図7a, b)。パルスドプラー法では共通静脈腔や SVC

内で1心拍毎にピークを有する連続性血流を認める。連続波ドプラー法では流速1.3 m/secと計測された。季肋下にプローブを置き拡大した右房、狭小化した左房を描出して、4 mmの心房中隔欠損を介しての右左短絡も認められる。また、左房の上に共通静脈腔、右肺動脈が認められ、共通静脈腔は左房上方に位置しているのが分かる(図8)。更

に上方へ向けると拡大した上大静脈へ還流する同様に 10 mm と拡大した無名静脈を描出する事が出来る (図 9)。

入院後経過：本症例は総肺静脈還流異常症の肺静脈閉塞を伴わない病型であり経過は急速に悪化

するものではないものの嚴重なる管理を行った。酸素投与 (FiO₂ 0.25-0.30), 水分制限 (80 ml/kg/day), カテコラミン (DOA, DOB 3 μg/kg/day), 利尿剤 (lasix, aldacton A 1 mg/kg/day) の投与を行い心不全の治療に努めた。尿量の確保はされ、

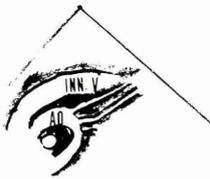
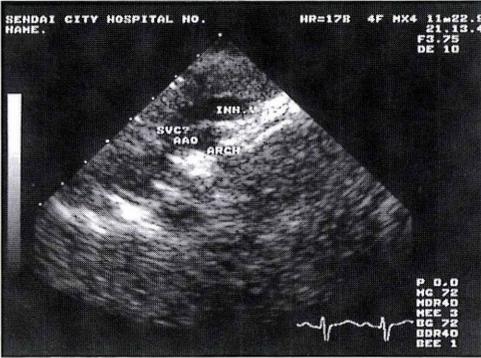


図 6

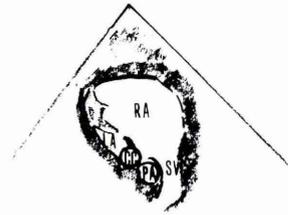


図 8

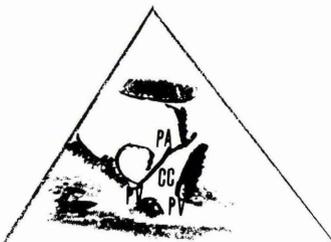
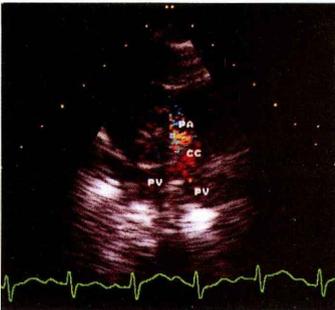


図 7-a

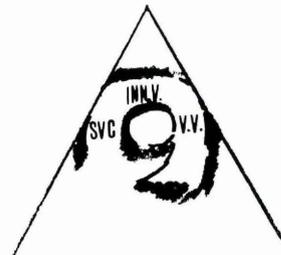
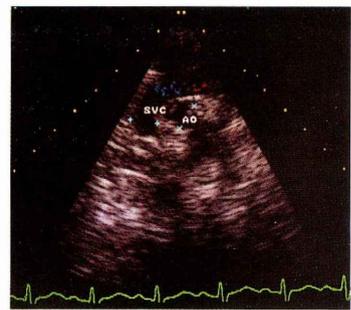


図 7-b

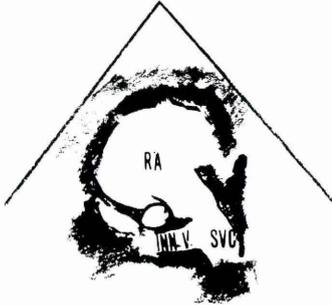
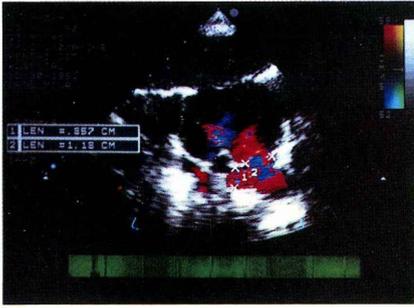


図9

体重減少，肝腫大の軽減とともに呼吸数，陥没呼吸，チアノーゼは若干改善を示した。患児は11月26日に東北大学小児科へ転院し，安定した状態で12月3日に胸部外科にて根治手術を行われた。手術診断は術前診断と同様に総肺静脈還流異常症のDarling type Iaであった。術後の経過は良好であり，肺高血圧クリーゼ，肺静脈閉塞などの術後合併症の徴候もなく，術後1ヶ月を経過した現在ではチアノーゼ，多呼吸なども全く認められなくなっている。

考 察

総肺静脈還流異常症は新生児期，乳児期に発症する最も重篤な心疾患の一つであるが術前の診断，管理が予後を大きく左右する¹⁾。本症はその血行動態から内科的治療では限界があり，心房レベルの右-左短絡の状態や肺静脈の狭窄により急激に悪化するため，原則的には早期の根治術が必要である^{2,3)}。術前診断に当っては，近年，超音波心エコー法の発達により必ずしも観血的な心カテテル検査，心血管造影を行わずに根治術を行い良好な成績をあげている⁴⁻⁶⁾。観血的検査の侵襲は状

態の悪い時ほど大きく，手術そのものに耐えきれない状態に追い込む事がある。最近の非イオン性造影剤の改良や超音波心エコー法による術前の評価で必要最小限の心カテテル検査で可能になったとはいえ，超音波心エコー法のみで肺静脈還流部位，肺静脈の狭窄の有無を評価出来れば敢えて行う必要は少なくなっている。里見等の報告⁷⁾によれば超音波心エコー法による非侵襲的な方法ではほぼ正確に病型診断を行い良好な手術所見をあげている。本症の診断のポイントは，まず右心系が大きく左心系が小さいこと，肺静脈の左房への還流の有無を見る。還流していなければ左房の後方にフリースペースとして見える共通肺静脈腔を探しその位置と左房との関係によりおおよその還流部位を知る事が出来る。本症例のような上心臓型(Darling type Ia)は胸骨上窩からの前額面で図7のように左側で垂直静脈から無名静脈，右側で無名静脈から上大静脈への合流部を描出する。更に，左右の肺静脈が垂直静脈へ合流する部位の観察が可能で，肺静脈—垂直静脈—無名静脈—上大静脈—右房という本症例の問題点となる病変が明らかとなる。断層心エコー法に加えてコントラストエコー法，カラードプラー法，パルスドプラー法，連続波ドプラー法を併用する事により血流の方向，流速を知る事が可能となり予後を左右する右—左短絡の有無，肺静脈狭窄の有無を知る事が可能で診断はより確実なものとなる。

術前管理に当っては心不全症状を呈する場合には酸素投与，利尿剤，カテコールアミンを投与する事が多いが，疾患によっては予想に反した反応が起こる事がある。全等の報告⁸⁾によれば術前管理としての挿管の際に低血圧，ショック状態を呈する例があり，これらは高濃度の酸素による過換気で末梢血管が拡張すること，カテコールアミンに対するdown regulationの存在があると推測している。本疾患も左心低形成症候群の場合と同じように心疾患の存在を疑った場合には直ちに超音波心エコー法を行い酸素投与，カテコールアミンなどの強心剤の投与の必要性の有無を見きわめる必要がある。

結 語

超音波心エコー法により診断し，観血的検査を行わずに根治術を施行した総肺静脈還流異常症の1例を報告した。術前管理の際には高濃度酸素やカテコールアミンの過剰投与は注意すべきである。

文 献

- 1) Adams, F.H., et al.: Moss' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. p.587, Williams & Wilkins, Baltimore, 1989.
- 2) 中野博行他；総肺静脈還流異常の治療：小児内科，**22**, 1335-1342, 1990.
- 3) 黒沢博美他；3ヵ月未満総肺静脈還流異常症の外科治療：日小循誌，**3**, 34, 1987.
- 4) Huhta, J.C., et al.: Cross sectional echocardiographic diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection, Br Heart J. **53**, 525-534, 1985.
- 5) Sahn, D.J., et al.: Cross sectional echocardiographic diagnosis of the total anomalous pulmonary venous drainage, Circulation, **60**, 1317-1325, 1979.
- 6) 広瀬 修他；心断層エコー図による総肺静脈還流異常の還流部位診断：小児科診療，**47**, 1276-1282, 1984.
- 7) 里見元義他；総肺静脈還流異常症27例の心エコー図所見；日小循誌，**4**, 202-215, 1988.
- 8) 全 勇他；総肺静脈還流異常症に対する術前管理上の注意点；日小循誌，**6**, 57, 1990.