

左心低形成症候群の2例

阿部 淳一郎, 中川 洋, 渡辺 修一
高柳 勝*, 小泉 善嗣*

はじめに

左心低形成症候群 (Hypoplastic Left Heart Syndrome 以下 HLHS と略す) は新生児期に不幸な転帰をとる代表的疾患の1つである。その臨床症状は必ずしも明らかなチアノーゼ, 心雑音などではなく, 病初期には看過される可能性があり, 致命的なショック状態で発見されることが多い。従って早期診断, 早期からの内科的管理が重要である。今回, 我々は HLHS の2例を経験したので若干の考察を加え報告する。

症 例

症例1 日齢2 男児

主訴: 多呼吸, 陥没呼吸, 四肢冷感

家族歴: 特記すべきことなし

現病歴: 1988年5月23日, 在胎39週4日, 自然分娩。出生体重は2866g, APGARスコアは1分で9点と出生直後は問題は認められず, 生後24時間目頃より何となく活気がないという印象は受けていたが, 心雑音, チアノーゼなどの異常は指摘されなかった。5月25日より哺乳力低下, さらに多呼吸, 陥没呼吸を認めるようになり当科へ紹介となった。

入院時現症: 顔色は dusky, 口唇は軽度のチアノーゼを認めた。大泉門は平坦, 頭血腫は認めない。呼吸音は清, 心雑音は認めないが心音は亢進していた。肝は4横指触知し, 四肢末端は冷感があり, 拍動は触知し難かった。診察中に突然の無呼吸, チアノーゼを認めたために直ちに蘇生を必

表1

末梢血	WBC	13200 /mm ³	生化学	GOT	229 IU
	RBC	405×10 ⁴ /mm ³		GPT	72 IU
	Hb	13.9 g/dl		LDH	2286 IU
	Ht	40.2 %		ALP	195 IU
	Plt.	14.8×10 ⁴ /mm ³		CPK	944 IU
	PT	26 %		NH ₃	115 μg/dl
	APTT	150 秒以上		BS	90 mg/dl
	Fibrinogen	52 mg/dl	Na	131 mEq/L	
	FDP	5 μg/ml	K	2.8 mEq/L	
血液ガス	PH	7.278	Cl	96 mEq/L	
	PO ₂	52.4 mmHg	Ca	7.8 mg/dl	
	PCO ₂	33.7 mmHg	P	5.0 mg/dl	
	HCO ₃ ⁻	15.3 mEq/L	BUN	27 mg/dl	
	B.E.	-10.4	Cr	3.0 mg/dl	
	Sat.	80.8 %	T.P.	4.3 mg/dl	

仙台市立病院小児科

* 東北大学医学部小児科

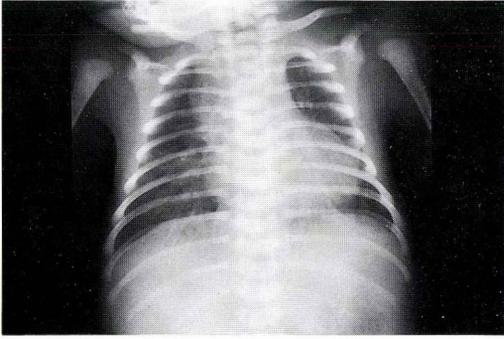


図1.

要とした。

検査所見 (表1): 血液ガス分析 (heel cut) は pH 7.278, PO₂ 52.4 mmHg, PCO₂ 33.7 mmHg, HCO₃⁻ 15.3 mEq/L, BE -10.6, sat. 80.8% と著しい代謝性アシドーシスを認めた。GOT 229 IU, GPT 721 IU, LDH 2286 IU, CK 944 IU, NH₃ 115 μg/dl, BUN 27 mg/dl, Cr 3 mg/dl と上昇し肝腎機能の低下を認めた。末梢血では WBC 13200, RBC 405×10⁴, Hb 13.9 g/dl, Ht 40.2% と異常はなく, PT 26%, APTT 150 秒以上, フィブリノーゲン 52 mg/dl, FDP 5 μg/dl と肝障害を示す所見であった。

胸部レントゲン所見 (図1) では心胸郭比 60% と心拡大を認め, 左第4弓の挙上, 肺うっ血像を認めた。断層心エコー法 (図2) では四腔断面像では左心室は明らかに描出は出来ず, 僧帽弁閉鎖も認めた。また, 大動脈弁閉鎖, 内径 2-3 mm の上行大動脈, 7-8 mm の PDA, PDA を介する右-左短絡, 心房レベルの左-右短絡の所見より動脈管依存型の心疾患, HLHS を疑った。

入院後経過及び治療: 初診時の状態は PDA に依存する体循環, 及び肺うっ血によるショック状態と考え, PDA を開存させるためにプロスタグランジン E₁ 製剤 (以下 PGE₁ と略す) を持続投与し (0.05 μg/kg/min) 体血流を確保し, 心原性ショックに対してカテコールアミンを投与した。血液ガス所見は改善したものの, 尿量は O/I 比 0.1 以下と確保されず腎不全は進行した。5月26日, 診断の確定のための血管造影及び手術を前提として仙

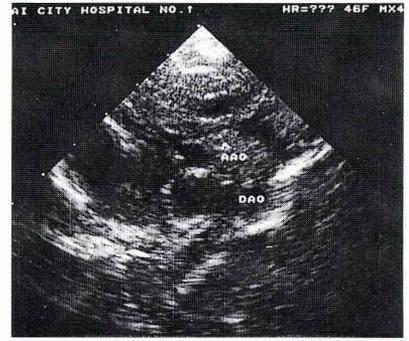


図2-a AAO: 上行大動脈
DAO: 下行大動脈
AAO は内径 2~3 mm と低形成である。



図2-b PA: 肺動脈
PDA は7~8 mm の内径を有し, PA からの右-左短絡の径路となっている。



図2-c ASD を介して左房から右房への短絡血流を認める。

台循環器病センターへ転院となった。橈骨動脈からの逆行性動脈造影では低形成の上行大動脈と PDA からの短絡血流が逆行性に流れ込み, これにより冠血流が保たれていた。(図3) 大動脈は起始

HLHS 3 DAY MALE

RADIAL ING.

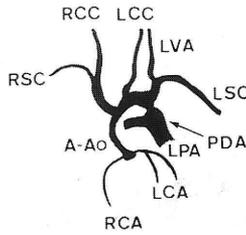
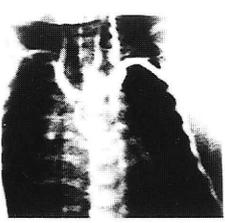


図3. 橈骨動脈からの逆行性動脈造影

部まで造影されるが大動脈弁の開放は認められず、僧帽弁閉鎖、大動脈弁閉鎖、心房中隔欠損、PDAを伴うHLHSと診断が確定した。PGE₁投与により状態を安定させ腎機能の回復を待ってNorwood法による姑息手術を予定したものの、腎不全の進行による肺出血のために6月6日死亡した。

症例2 日齢1 女児

主訴: 異常心音、四肢チアノーゼ

家族歴: 特記すべきことなし

現病歴: 1988年7月25日、在胎38週1日、自然分娩。出生体重2364g、Apgarスコアは1分で8点と出生時は問題がなかったが生後20時間ごろより、四肢の冷感、チアノーゼを認められるようになり酸素投与を受けていたが、生後26時間目頃より異常心音が出現し当科に紹介となった。

入院時現症: 顔色は淡紅色であったが、四肢末梢は暗紫色であった。呼吸音は清であったが、心音は1,2音とも亢進し、心雑音は認められなかった。肝は1.5横指触知し、四肢に軽度の浮腫を認めたが、拍動は触知した。

検査所見 (表2): 血液ガス分析 (heel cut) は pH 7.419, PO₂ 43.9 mmHg, PCO₂ 34.1 mmHg, HCO₃⁻ 15.3 mEq/L, BE -10.6, Sat 80.1% とほぼ正常範囲であった。BUN 9 mg/dl, Cr 0.9 mg/dl と腎機能障害は認めずショック状態には陥っていない所見であった。末梢血では WBC 17000, RBC 631×10⁴, Ht 70.8%, Hb 23.7 g/dl と過粘度症候群を思わせる所見であった。

胸部レントゲン所見 (図4) では心胸郭比45%と正常で肺血管陰影はやや増加と明らかな異常は認められなかった。断層心エコー法 (図5) では四腔断面像で左室は描出されず、僧帽弁の開放も認

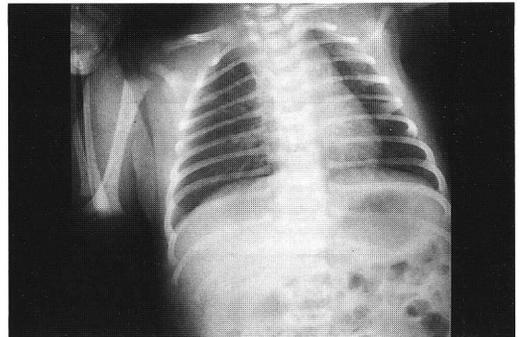


図4.

表2

末梢血	WBC	17000 /mm ³	生化学	Na	137 mEq/L
	RBC	631×10 ⁴ /mm ³		K	6.9 mEq/L
	Hb	23.7 g/dl		CL	105 mEq/L
	Ht	70.8 %		Ca	7.8 mg/dl
	Plt.	21.1×10 ⁴ /mm ³		P	5.0 mg/dl
血液ガス	PH	7.419	BUN	9.0 mg/dl	
	PO ₂	43.9 mmHg	Cr	0.9 mg/dl	
	PCO ₂	34.1 mmHg	T.P.	5.7 mg/dl	
	HCO ₃ ⁻	21.8 mEq/L			
	B.E.	-1.3			
	Sat.	80.1 %			



図5-a LA:左房 RA:右房
LAは小さく、僧帽弁の開放は認めない。
ASDは径5mmであり、肺静脈血は右房へと流れる。

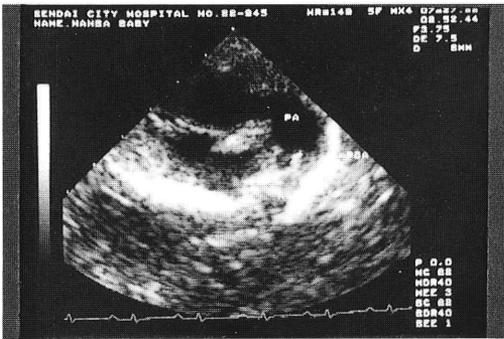


図5-b PDAは内径5~6mmとはぼ左肺動脈と同じ太さである。

め難い。また、内径2-3mmの上行大動脈を認め、内径5mmのPDAを介する右-左短絡、心房レベル左-右短絡を認めた。症例1と同様に動脈管依存型の心疾患、HLHSを疑った。

入院後経過及び治療:入院当初の胸部レントゲン所見では心拡大はなかったものの数時間後には心胸郭比が50%を越え、肺血管陰影も増強したため、心不全に対しカテコールアミンを投与した。血液ガス分析所見、下肢の血圧、O/I比1.0以上と尿量は保たれてPDAのpatencyは良好と判断し、PGE₁は投与せずに管理を行った。7月27日には診断の確定及び手術のため東北大学医学部付属病院へ転院となった。橈骨動脈からの逆行性動脈造影では直径2.5mmの上行大動脈、PDAを介する短絡血流が逆行性に流れ込み冠血流は保たれてい

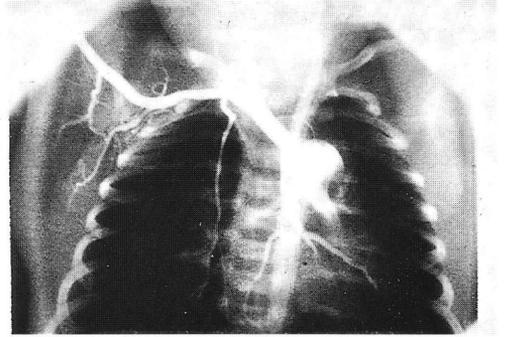


図6. 橈骨動脈からの逆行性動脈造影

た。(図6)

僧帽弁閉鎖, 大動脈弁閉鎖, 心房中隔欠損, PDAを合併するHLHSと診断した。幸いにもショック状態に陥らず、腎不全, 肝不全もなく、7月30日にNorwood変法で姑息手術が行われたが術後、体血流を自力で維持するまでにはいたらず不幸な転帰をとった。

2症例とも救命するには至らなかったが、症例2が幸いにも過粘度症候群が合併し、四肢末端にチアノーゼを認めたため小児科への紹介が早くなりPDAの閉鎖によるショック, 肺血流の増加による肺うっ血を呈する前に治療を開始することが出来た。逆に症例1の様にショック状態に陥ると外科治療に至らず死亡し予後は絶望的なものであった。

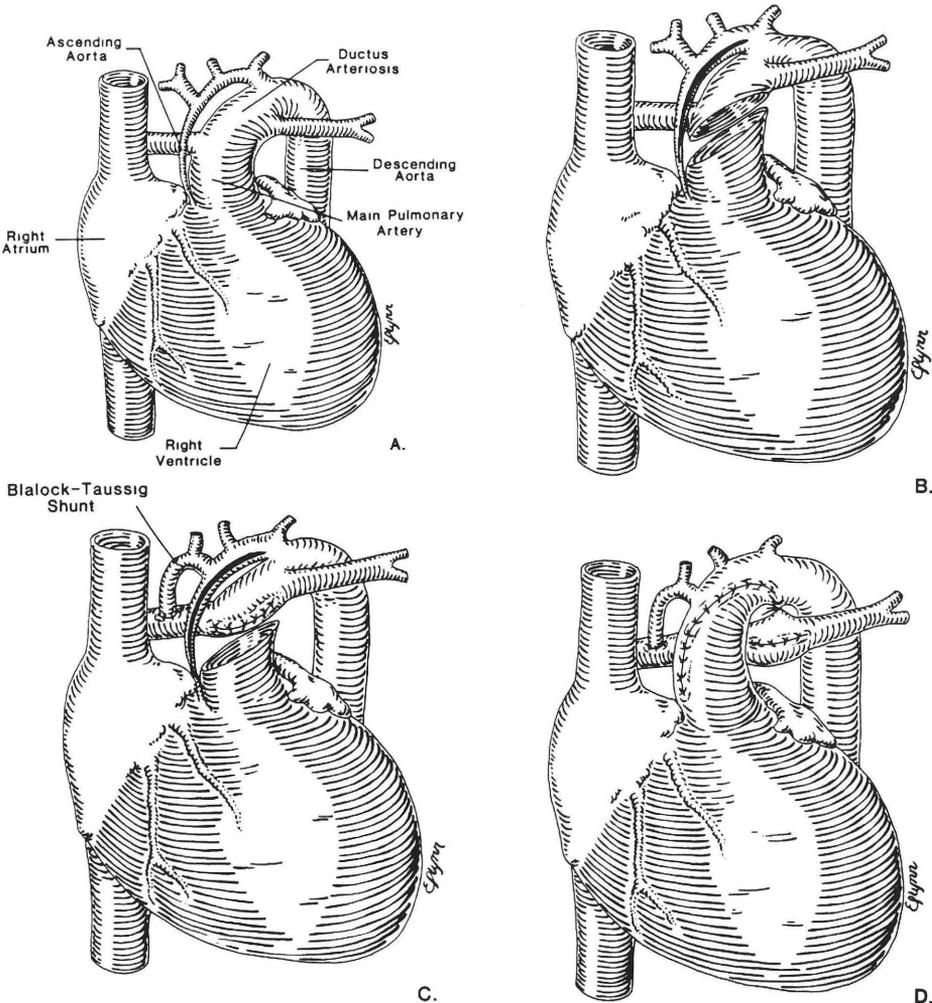
考 案

左心低形成症候群は左心閉塞性病変と左心低形成を持つ先天性心疾患の1群と定義されている¹²⁾。本症は一般病院に於いては遭遇することが少ないと考えられているが、新生児期に死亡するものの中では最も頻度の高いものの一つである³⁾⁴⁾⁵⁾。本症はその血行動態から体循環を維持する唯一の経路である動脈管の開存の有無、及び出生後増大した肺静脈血が左房から右房にうっ血することなしに流入できる大きさの卵円孔が開存しているかにより生死が分かれる。つまり、新生児期に於ける循環動態の変化が本症の臨床症状を誘発し、ショック状態に陥れてしまう。程度の差は

あっても必ず新生児期に発症する重篤な疾患である。本症が小児科医からみると希な疾患であるという認識があるのにも拘らず、死亡例が多くみられるということは発見の困難さを物語る。一般に出生時には正常に見えて、合併する奇形も多くはなく、この時点では看過される。また、症状も必ずしもチアノーゼ、心雑音ではなく新生児では非特異的な多呼吸、呼吸困難などであり、敗血症、先天性代謝異常症、脳出血などとの鑑別が必要で、本

症も可能性の1つにおいて迅速な診断が要求される。

診断法については断層心エコー法が最も安全かつ有効である。心尖四腔断面像で明らかな左室の低形成を認め、僧帽弁は弁尖の動きをわずかに認めるか、或は全く開放せず、血流を認めない。左室流出路は認め難く、大動脈弁は閉鎖または弁輪径の小さな大動脈弁を認める。上行大動脈はきわめて低形成であり、下行大動脈はPDAを介した



Procedure for palliation of HLHS. A, The heart with aortic atresia has a diminutive ascending aorta and aortic arch and a large patent ductus arteriosus. B, The main pulmonary artery is transected and an incision is made in the ascending aorta and aortic arch. C, The distal main pulmonary artery is oversewn and the distal anastomosis of the 4 mm shunt is established. D, The main pulmonary artery is anastomosed to the ascending aorta and aortic arch and the ductus arteriosus is ligated.

図7. (Circulation, 68; 104, 1983より引用)

血流が流入し体循環が維持されているのが描出される。さらに橈骨動脈からの逆行性の動脈造影により PDA を介して逆行性に上行大動脈が描出されさらに冠動脈の径、走行も明らかとなる。

外科治療は従来、生存が困難な疾患と考えられていたが 1981 年に Norwood らが 2 期的根治術を⁶⁾⁷⁾ 考案して以来生存例が得られるようになったが、図 7 に示すように狭い上行大動脈を PDA 起始部に至るまで縦切開し両大血管を吻合し、単一の血管として体循環を右室で維持して行く方法である。2 期手術は Fontan 手術を行い機能的に根治させるものである。しかしながら、外科手術を行う前にショックを起こす例が多く症例 1 のように術前に死亡する例が多く、治療成績の向上のためには内科的管理が重要である⁸⁾⁹⁾。日常の診療の中では呼吸状態の悪い新生児をみると酸素投与を行い肺疾患、心疾患の鑑別の Hyperoxia Test を行うが、本症のような動脈管依存型の心疾患では PDA の収縮を促進し、肺血管抵抗を低下させることにより肺うっ血を来し、ルーチンが思わぬ結果を招くことがある。また、ショックの改善にカテコールアミンを使用するが、末梢血管抵抗の増大のため循環動態が変化し肺循環への血流が増加し、肺うっ血を増強することがあり、酸素投与と共に増悪因子となり得ることを肝に命ずるべきであろう。薬物療法としての PGE₁ (プロスタジン、バルクス、リプル) の投与は動脈管の開存状態を安定化させ、体循環を確保し、腎不全、肝不全などの致命的障害を予防し得る。本症と診断したならば速やかに PGE₁ を投与し、過度の酸素投与を行わずに外科医の元に送り込むのが肝要である。さらに、我々小児科医がショックに陥らないようなレベルで診断するためには胎児エコーからの情報が有用であり¹⁰⁾、産科、小児科そして胸部外科の密接な連携が治療成績の向上へと結び付くものと思われる。

結 語

左心低形成症候群の 2 例を報告した。本症の救命率を上げることは容易ではないが早期診断、早期からの PGE₁ 投与がショックの予防に重要で

あり、過度の酸素、カテコールアミンの投与を避けることが内科的管理の上で必須である。

本稿を終えるにあたり、仙台循環器病センター小児科 河村 司先生、東北大学医学部小児科 尾形 寛先生に深謝致します。

本稿の要旨は第 17 回東北小児心臓病研究会 (1988 年 12 月仙台) において発表した。

文 献

- 1) Lev, M.: Pathologic anatomy and interrelations of hypoplasia of the aortic tract complexes. *Lab. Invest.* **1**: 61, 1952
- 2) Noonan, J.A., Nadas, A.S.: The hypoplastic left heart syndrome; An analysis of 101 cases. *Pediatr. Clin. North Am.* **5**: 1029, 1958
- 3) Scott, D.J., Rigby, M.L., Shinebourne, E.A.: The presentation of symptomatic heart disease of infancy based on 10 years experience. *Br. Heart J.* **52**: 248, 1984
- 4) Lambert, E.C., Canent, R.V., Hohn, A.R.: Congenital cardiac anomalies in the new born; A review of conditions causing death or severe distress in the first of month of life. *Pediatrics.* **37**: 343, 1966
- 5) Fyler, D.C.: Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. *Pediatrics.* **45**: 87, 1980
- 6) Norwood, W.I., Lang, P., Castaneda, A.R. et al.: Experience with operations for hypoplastic left heart syndrome. *J. Thorac Cardiovasc Surg.* **82**: 511, 1981
- 7) Lang, P., Norwood, W.I.: Hemodynamic assessment after palliative surgery for hypoplastic left heart syndrome. **68**: 104, 1983
- 8) 岡 隆治, 伊藤真也, 土田 晃 他: 左心低形成症候群における術前管理上の問題点に対する検討, *日児誌* **92**: 1732, 1988
- 9) Moodie, D.S., Gill, G.C., Sterba, R. et al.: The Hypoplastic Left Heart Syndrome: Evidence of Preoperative Myocardial and Hepatic Infarction in Spite of Prostaglandin Therapy. *Ann Thorac Surg.* **42**: 307, 1986
- 10) Yagel, S., Mandelberg, A., Hurwitz, A. et al.: Prenatal Diagnosis of Hypoplastic Left Ventricle. *Am J Perinatology.* **3**: 6, 1986