

AMCoR

Asahikawa Medical University Repository <http://amcor.asahikawa-med.ac.jp/>

心臓 (1998.11) 30巻11号:685～690.

孤立性右室低形成に合併した心房中隔欠損の1成人治験例

太田久宣, 長谷部直幸, 西條泰明, 齊藤 晋, 吉田亜由美,
井門 明, 石井良直, 川嶋栄司, 菊池健次郎, 郷 一知, 横
田裕光

● 症例

孤立性右室低形成に合併した
心房中隔欠損の1成人治験例

太田久宣* 長谷部直幸* 西條泰明*
齊藤 晋* 吉田亜由美* 井門 明*
石井良直* 川嶋栄司* 菊池健次郎*
郷 一知** 横田裕光***

*旭川医科大学第1内科
** 同 第1外科
(〒078-8510 旭川市西神楽 4-5-3)
***横田循環器科内科医院
(〒070-0036 旭川市6条通7丁目 30-1 第百生命ビル
2階)

An adult case of isolated right ventricular hypoplasia

Hisanobu Ota*, Naoyuki Hasebe*,
Yasuaki Saijou*, Susumu Saitou*,
Ayumi Yoshida*, Akira Ido*,
Yoshinao Ishii*, Eiji Kawashima*,
Kenjiro Kikuchi*, Kazutomo Gou**,
Hiromitsu Yokota***.

*First Department of Internal Medicine,

**First Department of Surgery,
Asahikawa Medical College.

***Yokota Cardiomedical Clinic.

(1997.12.17 原稿受領; 1998.3.3 採用)

Key words

孤立性右室低形成
チアノーゼ
閉鎖試験
心房中隔欠損パッチ閉鎖術
換気応答

§ 抄録

極めてまれなチアノーゼ性先天性心疾患である孤立性右室低形成の症例で、37歳と比較的高齢で確診された1例を報告する。初診時血液ガス分析で著明な低酸素血症があり、経胸壁心エコー検査で心房中隔欠損を認めた。心臓カテーテル検査では心房レベルの右左優位のシャントを認めたが、右心系の圧は正常であった。右室造影にて右心腔の低形成を認める以外に心内腔、大血管の器質的異常を認めず、孤立性右室低形成と診断した。手術術式を決定するために術中にバルーンカテーテルを用いて心房中隔欠損孔の閉鎖試験を行い、動脈血酸素分圧の改善と、中心静脈圧の上昇がないことを確認した後、欠損孔のパッチ閉鎖術を施行した。術後循環虚脱もなく、血行動態は徐々に安定化した。左心機能の低下、非持続性心室頻拍、換気応答の低下に基づく低酸素血症は残存し、慎重に経過観察中である。

(心臓 30:685~690, 1998)

孤立性右室低形成は極めてまれなチアノーゼ性先天性心疾患である。今回我々は37歳と比較的高齢で確診された本症を経験し、合併する心房中隔欠損(ASD)の閉鎖術を施行した。本症は文献的にも報告例は少なく、過去の本症手術症例中最高齢にあたる本例は、その長期予後を考える上でも貴重な症例と思われる。

§ 症例

症例：37歳、女性。

主訴：労作時易疲労感と動悸。

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：28歳時流産。

現病歴：幼少時より指趾にばち指、チアノーゼを認めていたが、自覚症状がなかったため放置していた。34歳の頃から歩行時などに息切れを自覚するようになった。平成7年7月頃より階段の上り下りに際して息切れや易疲労感を自覚、安静時に動悸も出現するようになり、同年9月精査、治療目的で当科に入院した。

入院時現症：血圧112/70 mmHg、脈拍64/分、不整。胸部；心雑音、ラ音なし。腹部；肝を剣状突起下に6横指触知。指趾、口唇に軽度のチアノーゼと、手指、足趾に著明なばち指を認める。浮腫なし。

入院時検査所見：胸部X線単純写真(図1)；心胸郭比52%。右第2弓、左第4弓の軽度の突出を

認める。肺血管陰影は正常であった。

心電図(図2)：洞調律だが心房性および心室性期外収縮が多発，心拍数約70/分，平均電気軸+80°，房室ブロック，脚ブロックは認めない。

血液学的検査：赤血球数の増加(485万/mm³，Hb 17.1 g/l，Ht 53.1%)，血小板数の減少

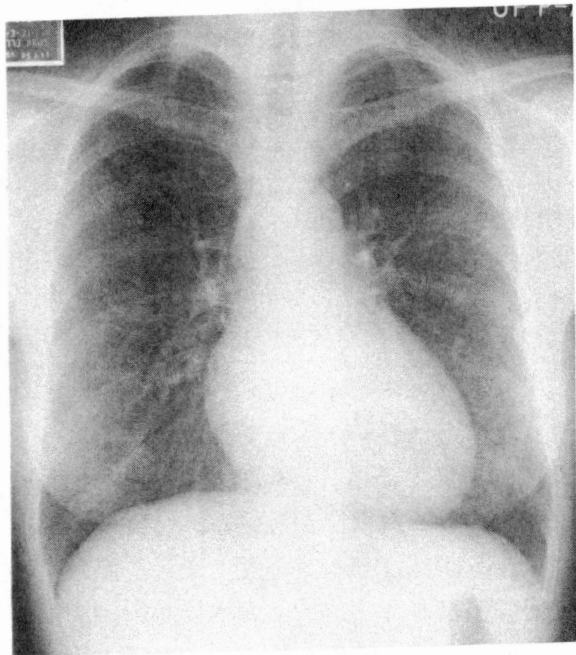


図1 胸部X線写真

(10.0万/mm³)と総ビリルビン値の増加(2.5 mg/dl)， γ -GTPの増加(99 IU/l)がみられた。

血液ガス分析(表1)：動脈血酸素分圧43.7 Torrと低下しており，100% O₂の15分間の吸入でも酸素分圧の増加はごくわずかであった。

ホルター心電図：24時間平均心拍数は73(最小45～最大187)/分，基本調律は洞調律だが移動性ペースメーカーを認め，27,333個/日の多源性心室性期外収縮(最大5連発の心室頻拍)と5,191個/日の心房性期外収縮を認めた。

心エコー図検査(図3)：心室中隔厚5 mm，左室後壁厚6 mmと左室壁は菲薄で，左室拡張期径67 mm，左室収縮期径59 mm，左室駆出率32%と左室内腔の拡大と左室収縮能の低下が認められた。また心室中隔の収縮時の位相の遅れ，右房の拡大が認められたが，肺動脈の拡大はなく，三尖弁，肺動脈弁の形態，付着位置に異常は認められなかった。ASDが認められ，欠損孔を介した右左優位のシャントが存在した。経食道心エコー図検査ではASDを介した右左優位のシャントがあり，右心室腔は小さく肺動脈の拡大は認められなかった。

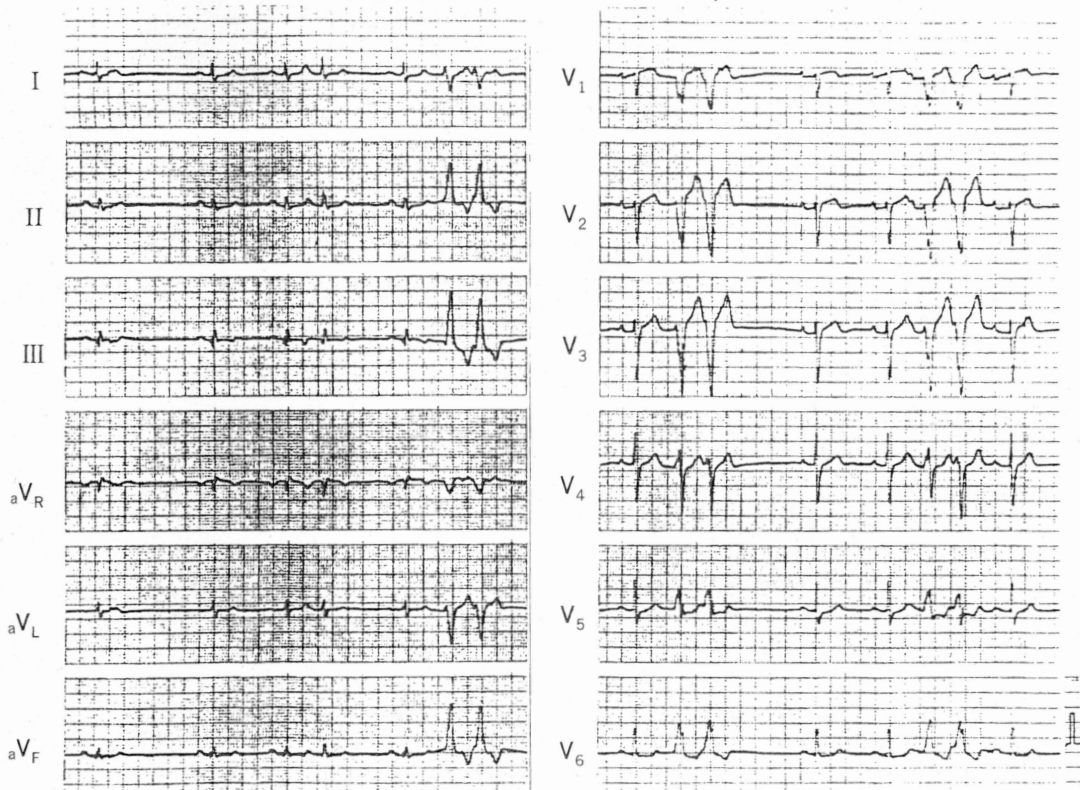


図2 12誘導心電図

表 1 動脈血ガス分析・心臓カテーテル検査

	room air	100 % O ₂		Pressure(mmHg)	SaO ₂ (%)
pH	7.394	7.454	SVC	(5)	58.7
PaCO ₂	40.8 Torr	32.4 Torr	IVC	(6)	71.8
PaO ₂	43.7 Torr	54.6 Torr	RA	(5)	72.4
SaO ₂	79.2 %	89.9 %	RV	18/3 EDP 7	72.0
			PA	15/3(8)	70.6
			PV	(6)	98.1
			LA	13/0(5)	81.7
			LV	95/2 EDP 10	85.8
			Ao	97/58(76)	85.2
			CI	2.67/分/m ²	
			L-R shunt	18.8 %	
			R-L shunt	35.7 %	
			PVR	221.2 dyne・秒・cm ⁻⁵ ・m ²	

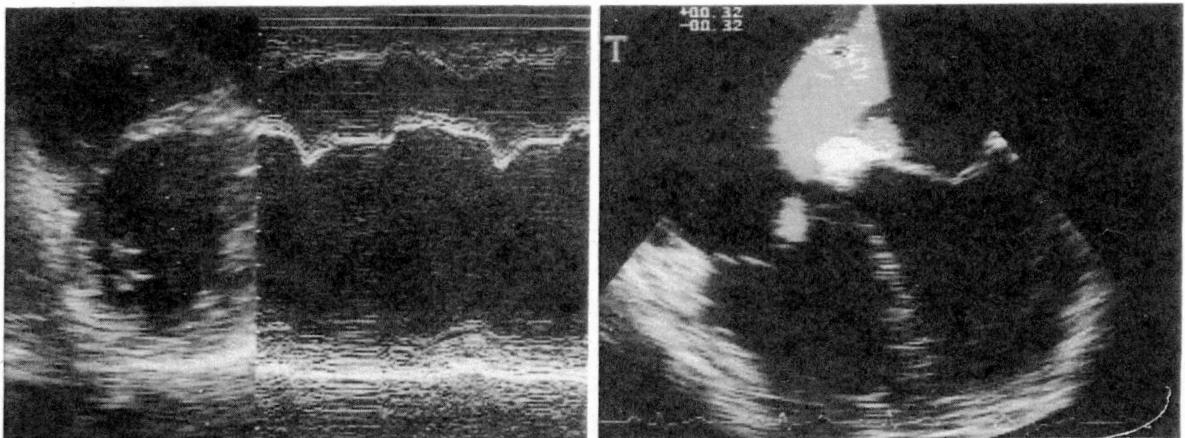


図 3 心エコー図

左；経胸壁心エコー図左室短軸断像。左室壁の菲薄化と左室壁運動の低下，左室内腔の拡大，心室中隔の収縮時の位相の遅れが認められる。
 右；経食道心エコー図四腔断像。心房中隔欠損を介した右左シャントフローが認められる。

入院後の経過：以上の検査結果から Eisenmenger 症候群とは異なる病態による ASD を介した右左シャントが考えられ，心臓カテーテル検査を施行した。肺高血圧は認めず，右心系の心内圧は正常であったが，右室圧波形において a 波の増高と dip and plateau が認められた。酸素飽和度では左房での O₂ step down が認められた(表 1, 図 4 a)。シャント率は右左シャントが優位であった。右室造影(図 4 b)では本来右室に特徴的な乳頭筋の陰影を欠き平滑な内腔面を呈しており，特に心尖相当部分の欠如したナス型の特異な右室形態を

認めた。右室拡張終期容量は Simpson 法で 94.5 ml(59.4 ml/m²)であり，中沢ら¹⁾の正常値の 64.8 % と小さかった。肺血管系に異常は認めず，左心系では左室の収縮能低下を認める以外に形態的な異常は認めなかった。以上の所見から，本例を孤立性右室低形成と診断した。

平成 7 年 12 月 7 日，開胸直視下で経食道心エコーガイド下に右心耳から大動脈閉鎖用のバルーンカテーテルを挿入し，10 分間の ASD の閉鎖試験を行った。閉鎖後の動脈血酸素分圧の改善と中心静脈圧の上昇がないことが確認され，ASD の

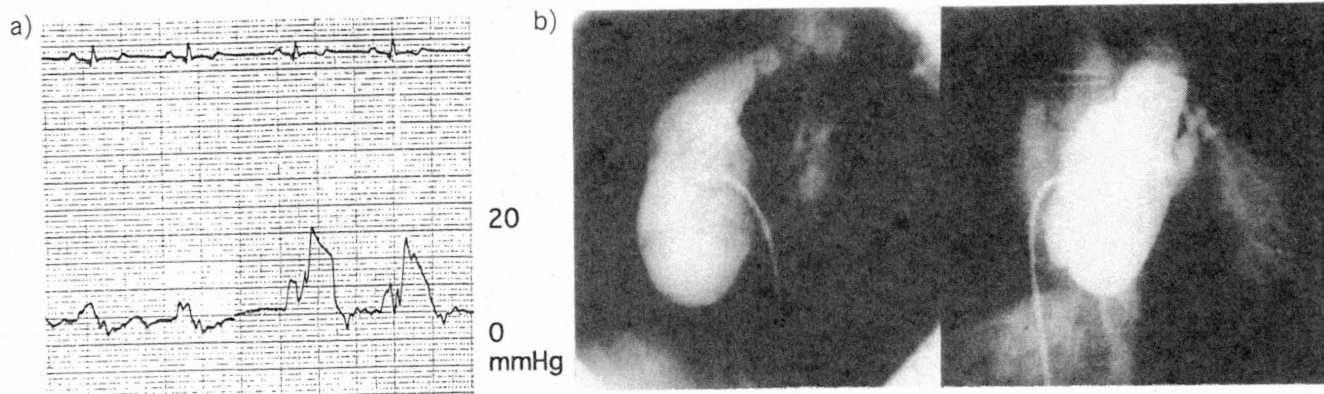


図 4a 心内圧波形

左：右房，右：右室。

右室圧波形でa波の増高と dip and plateau が認められる。

図 4b 右室造影

左：左前斜位像，右：正面像。右室に特徴的な乳頭筋陰影を欠き，心尖相当部分の欠如した特異な右室形態を示した。

表 2 孤立性右室低形成の手術例 (羽根田らの文献¹⁵⁾ を一部改変)

報告者	年齢(歳)	性	合併心奇形	手術法
Gasul	4	女	ASD	Glenn
Fay	6	女	ASD, 肺動脈幹狭窄症	Glenn
Enthoven	23	女	ASD, 三尖弁低形成 肺動脈部分騎乗	上大静脈—右上肺動脈吻合術
Stoermer	3	?	PFO, 三尖弁低形成	Blalock
Hollman	12	男	ASD, 右室漏斗部直下の動脈 瘤様膨隆	ASD閉鎖
Donatelli	3	女	ASD	Glenn+ASD閉鎖
Hauwaert	14	男	ASD	ASD閉鎖
Hauwaert	13	女	ASD	ASD閉鎖
岡田ら	6	男	ASD, 筋性部VSD	Blalock後ASD閉鎖
羽根田ら	12	女	ASD, 軽度PS	ASD閉鎖
杉木ら ¹³⁾	21	女	ASD, 三尖弁輪の偏位	3回の姑息術後ASD閉鎖
Branco ¹⁴⁾	22	女	ASD	ASD閉鎖
長谷川ら ⁸⁾	3	女	ASD, 三尖弁低形成	ASD閉鎖
自験例	37	女	ASD	ASD閉鎖

閉鎖によるシャントの解消が可能と判断しパッチ閉鎖術を施行した。ASDは約3.0×1.5 cmのfossa ovalis typeであった。

病理学的所見：術中に採取した右心室の心筋生検標本では，中等度ないし高度の心筋肥大と，中等度の心筋変性および間質の線維化が認められた。

術後経過：術後心内シャントは消失し，懸念された右心不全兆候は出現しなかった。しかし，動脈血酸素分圧は70 Torr 前後への改善に留まっ

た。換気応答試験では hypercapnic ventilatory response は正常だが，hypoxic ventilatory response は低下しており，長年の低酸素血症の持続による換気応答の低下が示唆された。また，左心機能低下および非持続性心室頻拍の改善傾向は緩徐ながら認められ，現在外来通院にて慎重に経過観察中である。

§ 考按

孤立性右室低形成は極めてまれなチアノーゼ性

先天性心疾患であり、我々の検索しえた範囲では世界で三十数例の報告があるのみである。三尖弁の付着位置の異常を伴わず、右室流入部、心尖部の形成不全と小さな右室に見合う程度の三尖弁の低形成がみられる。ASDや卵円孔開存を有し、心房レベルでの右左シャントを生じ、幼少時よりチアノーゼを呈することが多い。症状は右室の低形成の程度とASDの大きさによって異なり、大きな欠損孔を有している場合には成人にまで成長しうるとされる²⁾³⁾。

本症の定義に関しては、Uhl病、催不整脈性右室異形成症(ARVD:WHO/ISFC 1995年分類によるARVCM)、右室異形成症などの異同を含め若干の混乱がみられる⁴⁾。一般にUhl病は右室の心筋層に脂肪変性、線維脂肪変性が生じ、右室壁全体に及んだもので、右室異形成症は変性が局所的に生じたものとされる。変性巣の位置により周辺の組織との間で電気的不安定を生じるとARVDになると考えられている⁵⁾。本例をUhl病とするには右心室の心筋層の変性が比較的軽く、また右心室の瘤状拡大もみられず適当ではない。また、ARVDや右室異形成とするには心筋の斑状変性・脂肪変性を欠き、また不整脈が病態の中心ではなく妥当ではない。ASDを介した右左シャントを主病態とすることから、本例は小児科、胸部外科領域で用いられている孤立性右室低形成の定義によく合致しており最終診断名とした。

治療法はGlenn手術などの姑息術やASD閉鎖術が選択される³⁾⁶⁾が、Hauwaertら⁷⁾がバルーンカテーテルを用いた欠損孔の閉鎖試験を行って術式を選択することを提唱し、最近では同試験を行った後ASD閉鎖術を行ったとする報告が多くみられる(表2)。術後経過は一般に良好とされている⁸⁾。術後の長期予後に関しては文献上の報告例は少ないが、羽根田ら⁹⁾は孤立性右室低形成におけるASD閉鎖術の11年後の評価で不整脈の出現、両心機能の低下がみられたと報告している。

今回我々の経験した症例は、過去の本症の手術症例中最高齢である。本例では術後も左心機能の低下、非持続性心室頻拍、換気応答の低下に基づくと思われる低酸素血症は遷延しており、幼少時から長期間持続した低酸素血症と、右左シャントによる左室の持続的容量負荷がこれらの病態に関

与しているものと思われる。

比較的高齢の孤立性右室低形成として文献的には、Sacknerら¹⁰⁾が39歳の男性の剖検例、Karalisら¹¹⁾が57歳の男性例、Satokawaら¹²⁾が49歳の女性例の報告をしているが、いずれもASDの閉鎖術は施行されていない。Satokawaらの例では合併した右房内血栓の除去術のみ施行されたが、この症例のその後の経過は不明である。本例は比較的高齢の孤立性右室低形成でありながらASD閉鎖術を施行できた症例であり、本疾患の長期予後を考える上でも貴重な症例と考えられ、慎重に外来経過観察中である。

§ 文献

- 1) 中沢 誠：心血管造影法による右室容量計算と右室 performance の評価。心臓 1977；9：573-582
- 2) Medd WE, Neufeld HN, Weidman WH, Edwards JE：Isolated hypoplasia of the right ventricle and tricuspid valve in siblings. *Br Heart J* 1961；23：25-30
- 3) 宮沢要一郎：孤立性右室低形成 臨床発達心臓病学(高尾篤良総編集)，1989：365-369
- 4) 名越秀樹：原発性右室低形成 別冊日本臨牀領域別症候群 1996；13：85-86
- 5) 名越秀樹：右室異形成 別冊日本臨牀領域別症候群 1996；13：40-44
- 6) Okin JT, Vogel JHK, Pryor R, Blount SG：Isolated right ventricular hypoplasia. *Am J Cardiol* 1969；24：135-140
- 7) Van der Hauwaert LG, Michaelsson M：Isolated right ventricular hypoplasia. *Circulation* 1971；44：466-474
- 8) 長谷川伸之，関口昭彦，長田信洋，大川恭矩，伊藤健二，宮沢要一郎：孤立性右室低形成症に対する心房中隔欠損閉鎖術の1治験例。胸部外科 1992；45：179-182
- 9) 羽根田 潔，秋野能久，佐藤 尚，堀内藤吾：孤立性右室低形成の1例—ASD閉鎖後11年目の血行動態について—。日胸外会誌 1988；36：2678-2681
- 10) Sackner MA, Robinson MJ, Jamison WL, Lewis DH：Isolated right ventricular hypoplasia with atrial septal defector patent foramen ovale. *Circulation* 1961；24：1388-1402
- 11) Karalis DG, Chandrasekaran K, Victor MF,

- Mintz GS : Prolonged survival despite severe cyanosis in an adult with right ventricular hypoplasia and atrial defect. *Am Heart J* 1990 ; 120 : 701-703
- 12) Satokawa H, Iwaya F, Igari T, Hoshino S, Yamaguchi N, Maruyama Y : A case of right atrial thrombus associated with isolated right ventricular hypoplasia. *Fukushima J Med Sci* 1990 ; 36 : 91-95
- 13) 杉木健司, 泉山 修, 塚本 勝, 安倍十三夫, 小松作蔵 : 孤立性右室低形成に対する複数回姑息的手術後の根治例. *日胸外会誌* 1985 ; 33 : 2128-2132
- 14) Branco LM, Goncalves JM, Velho HV, et al : Isolated hypoplasias of the right ventricle—apropos of a case. *Rev Port Cardiol* 1989 ; 8 : 791-794
- 15) 羽根田 潔, 岡田嘉之, 八巻重雄, ほか : 孤立性右室低形成. *心臓* 1974 ; 6 : 400-407