

クリニカルクイズ

出題と解説

北山 仁士 西野 貴子

近畿大学医学部心臓血管外科学教室

症例：生後1日，女児
主訴：チアノーゼ，心雑音
現病歴：在胎39週，3050gで出生。アプガー指数1分8，5分8。チアノーゼを認め（酸素飽和度85%）心雑音も聴取されるため心疾患を疑われ当院 NICU に搬送された。
来院時身長47.0 cm，体重3050 g，脈拍140/分，呼吸数50/分。酸素飽和度85%。胸骨右縁に汎収縮期逆流性心雑音を聴取。
入院時胸部レントゲン象(図1)，生後2日目の造影 CT 像(図2)，生後3週時の血管造影像(図3)を示す。

d：修正大血管転位が疑われる

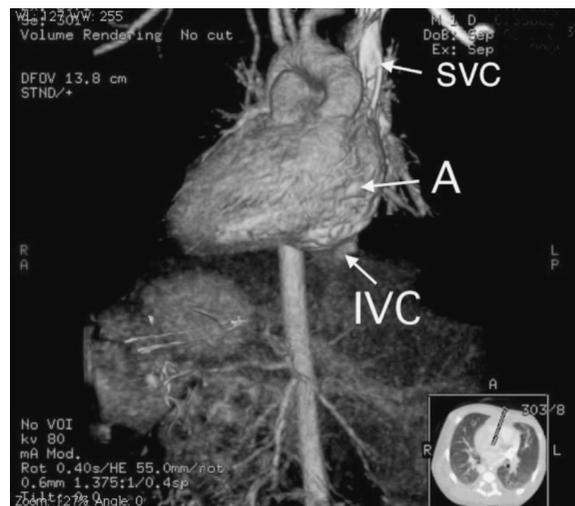
e：腹部臓器も逆転している

Q1：画像所見として妥当でないものはどれか

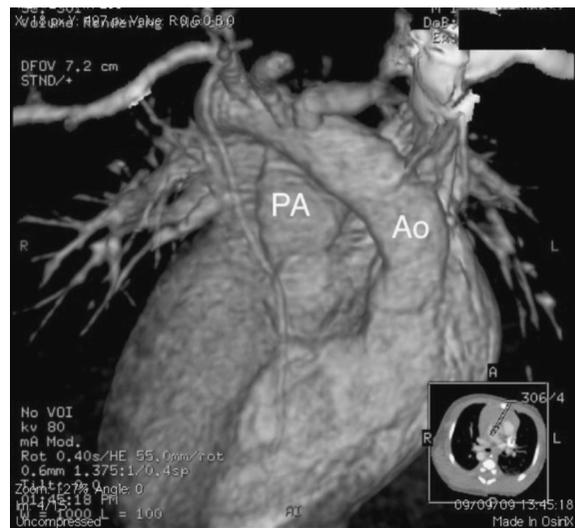
- a：右胸心を認める
- b：大血管転位症が疑われる
- c：図2-aのAは右心房である



図1 胸部レントゲン正面像



a



b

図2 生後2日時の3DCT像
a. 正面像 b. 正面頭側
大動脈は肺動脈の左前方に位置
SVC, IVCは左側心房に環流
Ao.:大動脈 PA:肺動脈 SVC:上大静脈 IVC:下大静脈

Q 2 : 汎収縮期心雑音の原因として考えられるものはどれか

- a : 動脈管開存 (PDA)
- b : 心房中隔欠損 (ASD)
- c : 心室中隔欠損 (VSD)
- d : 総肺静脈還流異常 (TAPVR)
- e : 大動脈縮窄

Q 3 : 本症例の治療方針の第一選択はどれか

- a : ジャテン (Jatene) 手術
- b : ラステリ (Rastelli) 手術



a



b

図3 生後3週時の血管造影像
a. 左側心室造影正面像 b. 右側心室造影正面像
右側心室流出路に有意な狭窄は認めない

- c : マスタード (Mustard) 手術
- d : 肺動脈こうやく術+ブラロック・トローシッヒのシャント手術
- e : フォンタン (Fontan) 手術

解答と解説

Q 1 : 正解 : d

胸部レントゲンでは心尖は右方を向いており、いわゆる右胸心である。右胸心には、心室が実際に左右逆転している dextrocardia と、心尖のみが右方に捻れている dextroversion があるが、本例は CT, 血管造影所見から mirror image の dextrocardia と考えられる。

CT と血管造影で最も特徴的なことは大動脈が肺動脈よりやや前方から起始していることである。大血管転位 (TGA) とは正常なら左心室から起始する大動脈が右心室から起始し、肺動脈が左室から起始している状態であるが (ventriculoarterial discordant : 心室動脈不整合), 右と左で考えると本例のように逆位の場合混乱してしまう。

通常心臓の解剖では右が前、左が後ろと考えると理解し易く、左心の大動脈は後方に位置し、右心の肺動脈は前方に位置している。大血管転位で大動脈が右室と交通している場合、大動脈は左心とつながる肺動脈より前方に位置することになる。本例の CT 像では大動脈は肺動脈の左前方から起始しており、大血管転位を伴っていると考えられる。ここで、銘記していただきたいことは、右心、左心は左右で考えるのではなく、前後関係で理解するということである。

また、右心房、左心房、等の名称は、その存在位置に規定されるのではなく、解剖学的形態により規定される。特に先天性心疾患では本例のように左右が反転していたり、右の成分や左の成分が欠損していることもあり、位置のみでは判断することはできない。

本例では左方の心房に上下大静脈が環流しており、右心房 (左側右心房) と考えられる。上大静脈は両側に存在することもあり、上大静脈の環流は心房の左右の定義に不適

な場合もあるため、下大静脈が環流する心房を右心房とすることが妥当である。(右心房の欠損している左側相同心では下大静脈が欠損していることがある)

また、このCTでは判読困難であるが、心耳の形態も左右心房の判定に重要である。右心耳は三角形を呈するのに対し、左心耳は犬の耳のように垂れ下がった形態をしている。本例では左にある心房が、解剖学的にも血行動態的にも(機能的)右心房であり、左側右房と表現される^{1,2}。

修正大血管転位は大血管と心室のつながりが反転していることに加え、心室と心房のつながりも反転しているもの(atrioventriculo discordant)で、多くは右心房側に左室が存在し、対側に右室が存在する。大血管転位であれば修正大血管転位でも大動脈と肺動脈の前後関係は逆転し大動脈が前方に位置するが、さらに左右も逆転し、大動脈は正常位では左前方、本例のような逆位では右前方に位置することが多い。本例の大動脈は肺動脈の左前方にあり、血管造影検査から右心房につながる心室は右室形態であることから修正大血管転位とはいえない。

腹部像をみると胃泡は右、肝像は左側と腹部臓器も左右逆転している。

Q2：正解：c

心雑音は、狭窄部を血液が通過するときに生じる駆出性心雑音と、高圧の部位から低圧の部位へ血液が急速に流入するときに生じる圧差に起因する逆流性心雑音に大きく分けられる。駆出音は大動脈弁狭窄や大動脈縮窄などで聞かれ、その性格上収縮期だけに聴取される。本例はTGAであるが、TGAのみでは通常心雑音は生じない。

VSDが存在すると収縮期に高圧の(機能的)左心室から低圧の(機能的)右心室に血液が短絡し、逆流音を生じる。右室と左室の圧差は収縮期の全てに渡り存在するため汎収縮期雑音を呈する。同様の心雑音は僧帽弁逆流でも聴取される。

PDAでは大動脈と肺動脈の圧差で大動脈

から肺動脈に血液が短絡する音が逆流音として聴取されるが、大動脈と肺動脈の圧差は収縮期拡張期ともに存在するため心雑音は連続性に聞こえる。

ASDは心房レベルで左右短絡を生じるが、左心房と右心房間には圧差はなく、当然逆流音は聞こえない。ASDで聴取されるのは肺血流増加による相対的肺動脈弁狭窄の音で、駆出音である。

TAPVRは通常心雑音を呈しない。

TGAにはPDA、ASD、も合併することが多いが、本例の心雑音はVSDによるものと考えられる。

Q3：正解：a

TGAの治療は外科治療が原則で、反転した大血管を切断して左右(前後)入れ替えるジャテン手術が最も合理的治療といえる。

ジャテン手術では大血管のみでなく、冠状動脈も前方から後方に移植する必要があり、当初はその手術成績は良好と言えず、心房レベルで血流を転換するマスタード手術あるいはセニング手術が第一選択とされていた歴史がある。マスタード手術は冠動脈の移植を要さず、安定した手術成績を示す術式であったが、右心室が体心室として働き続けるため、遠隔期に体心室不全を来すことが問題とされ、現在ではTGAの根治手術としてはほとんど行われなくなっている。本邦でのジャテン手術の成績は良好で、2009年度の胸部外科学会の統計で、その手術死亡率は4.1%(新生児期3.5%、乳児期8.7%、I群4.2%、II群6.5%)であった³。

肺動脈こうやく術とブラロック・トーシツヒのシャント術は以前はジャテン手術を乳児期以降に待機するために行われていたが、新生児期のジャテン手術の成績が向上した現在は通常行われることはない。

ラステリ手術は肺動脈弁狭窄合併のIII群に行われる術式で、VSDを介する左室一大動脈間の心内導管と、右室一肺動脈間の心外導管を作成する手術であるが、遠隔期に左室流出路狭窄をきたす可能性があり、近年では大動脈基部を左室へ平行移動して移植する

Nikaido 法や、180度回転して移植する Ymagishi⁴ の half turned truncal switch 法も III 群 TGA 根治術として適応となることがある。本例では左室流出路狭窄は造影上認められず、いわゆる II 群と考えられるため適応はない。

Fontan 手術は単心室型の疾患に行われる手術で、僧帽弁乳頭筋の異常等のため VSD 閉鎖が困難な場合は選択肢となり得るが、通常解剖学的根治の可能な TGA に手術適応はない。

本例は左右の逆転した II 群 TGA で、乳児期早期にジャテン手術と VSD 閉鎖を行った。VSD の合併しない I 群 TGA では、左心室が低圧に慣れてしまうとジャテン手術後に体心室として適応できなくなってしまうため新生児期に手術する必要があるが、VSD を伴う II 群は左室にある程度の負荷がかかるため新生児期以降に手術を予定することも可能である。ただ、あまり待ちすぎると肺高血圧に陥るため、乳児期早期の手術が一般的である。

新生児期、乳児早期の心疾患の診断には心臓超音波が極めて有効で、ほとんどの症例は超音波検査のみで診断されているが、3DCT も複雑な先天性心疾患の形態を理解することを容易にするとともに、手術戦略を考えるうえでも極めて有用な手段となっている。

おわりに

先天性心疾患には無脾症候群など左右の

概念が混乱するような複雑な解剖を示すものが少なくありませんが、左右の位置関係にとらわれず、その形態から心房、心室の左右を判別し、心房心室のつながり、心室大血管のつながりを同定できれば複雑な解剖も系統的に理解でき、興味を持っていただけるのではないのでしょうか⁴。ちなみに本例は、situs inversus, atrioventricular concordant, ventriculoarterial discordant あるいは Van Praagh の定義に基づく situs inversus, L-loop, L-transposition (ILL) となります。(参考)

1. Kouchoukos NT, Blackstone EH, Doty DB, Hanley FL, Karp RB (2003) Kirklin/Barratt-Boyes CARDIAC SURGERY 1: 3-65
2. 篠原 徹 (2009) 心房内臓錯位症候群の臨床. 近畿大医誌 34: 177-183
3. Sakata R, Fujii Y, Kuwano H (2010) Thoracic and cardiovascular surgery in Japan during 2009. Gen Thorac Cardiovasc Surg 59: 636-667
4. Yamagishi M, Shuntoh K, Matsushita T, Fujiwara K, Shinkawa T, Miyazaki T, Kitamura N (2003) Half-turned truncal switch operation for complete transposition of the great arteries with ventricular septal defect and pulmonary stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg 125: 966-968