

AMCoR

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

心臓 (2000.10) 32巻10号:789~794.

著明な肺動脈拡張をきたした無症候性の部分肺静脈還流異常,心房中隔欠損及び軽度肺動脈弁狭窄の合併例

大井伸治, 田中秀一, 太田久宣, 高下圭一, 赤石直之, 菊池健次郎

● 症例

著明な肺動脈拡張をきたした
無症候性の部分肺静脈還流
異常，心房中隔欠損および
軽度肺動脈弁狭窄の合併例

大井伸治* 田中秀一* 太田久宣*
高下圭一* 赤石直之* 菊池健次郎**

*名寄市立総合病院第1内科
(〒096-8511 名寄市西7条南8丁目1番地)
**旭川医科大学第1内科
(〒078-8510 旭川市西神楽四線5-3-11)

An asymptomatic case of partial anomalous pulmonary venous connection with atrial septal defect and mild pulmonary valve stenosis associated with severe pulmonary artery dilatation

Shinji Oi*, Hideichi Tanaka*,
Hisanobu Ota*, Keiichi Kohge*,
Tadayuki Akaishi*, Kenjiro Kikuchi**.

*First Department of Internal Medicine,
Nayoro City Hospital.

**First Department of Internal Medicine,
Asahikawa Medical College.

(1998.12.10 原稿受領；2000.6.15 採用)

Key words

pulmonary artery dilatation
partial anomalous pulmonary venous
connection
atrial septal defect
pulmonary valve stenosis

§ 抄録

症例は65歳，男性，脳外科入院中に不整脈を指摘され，当科に紹介された。受診時は整脈であったが，第2肋間胸骨左縁にLevine II/VIの収縮期雑音とII音の固定性分裂を聴取し，胸部X線像上左第2弓の突出を認めた。心臓超音波検査では心房中隔欠損(ASD)と右心系の拡大を認めた。胸部CT検査は左無名静脈から分岐した左異常肺静脈を認め，肺動脈幹は径50mm，左肺動脈は径36mmと拡張を認めた。心臓カテーテル検査では肺動脈圧は軽度高値のみであり，右室と肺動脈間に圧較差27mmHgを認めた。両心房間にも圧較差を認めた。カテーテルが上大静脈，左無名静脈を経て左異常肺静脈に到達し，左異常肺静脈などで酸素飽和度の高値を認めた。左肺動脈造影にて左異常肺静脈は左無名静脈に還流していた。左→右シャント率は32%，Qp/Qsは1.4であった。本症例は部分肺静脈還流異常(PAPVC)，ASDおよび肺動脈弁狭窄(PS)と診断した。

肺静脈の還流異常は左肺由来のものは比較的少なく，左上下葉由来の異常肺静脈が左無名静脈に還流するPAPVCはまれな症例と考えられた。

肺動脈の著明な拡張は軽度PSに加え，左→右シャントによる右室容量負荷も同時に影響したためと考えられた。

我々は，著明な肺動脈拡張を呈した高齢者において，いくつかの先天性心疾患の合併したまれな症例を経験し，肺動脈拡張の原因において興味深い症例と思われ報告した。(心臓 32:789~794, 2000)

肺動脈の拡張は心房中隔欠損(以下ASD)，心室中隔欠損(以下VSD)や肺静脈還流異常(以下PAPVC)など右心系の容量負荷により認められることが多いが，肺動脈弁狭窄(以下PS)に伴う狭窄後拡張や原発性肺高血圧症などでも認められる。PAPVCは剖検例の0.4-0.7%に認められる先天性心疾患¹⁾で，臨床的にはASDの6-15%に合併²⁾³⁾し，他にVSDやFallot四徴症に合併することがある。

今回，我々は無症状で胸部X線像上著明な肺動脈拡張を呈し，その原因としていくつかの先天性心疾患を合併した症例を経験した。著明な肺動脈拡張の原因において興味深い症例と思われ報告する。

§ 症例

症例：65歳，男性。

現病歴：一過性脳虚血発作で脳神経外科入院中に不整脈を指摘され，当科に紹介された。受診時

は特に自覚症状なく整脈であったが、第2肋間胸骨左縁に最強点を有する Levine II/VI の収縮期雑音とII音の固定性分裂を聴取し、胸部X線像上左第2弓の突出を認めたため、精査目的で当科に入院した。

既往歴：特記すべきことなし。

嗜好：タバコ 10本/日、焼酎 1.5合/日。

入院時現症：身長 160 cm、体重 58 kg、脈拍 54/分、整、血圧 130/80 mmHg、呼吸数 14/分、頸静脈怒張なし。肺音は清。第2肋間胸骨左縁に最強点を有する Levine II/VI の収縮期雑音とII音の固定性分裂を聴取した。腹部に肝、脾を触知せず。下腿浮腫なし。

入院時血液検査所見：WBC 6200/mm³、RBC 375万/mm³、PLT 26万/mm³と正常であった。GOT 21 IU/l、GPT 27 IU/l、LDH 134 IU/l、BUN 14.1 mg/dl、Cr 0.58 mg/dl、Na 145 mEq/l、K 4.2 mEq/l、Cl 109 mEq/l と肝腎機能や電解質にも異常を認めなかった。動脈血ガス分析は

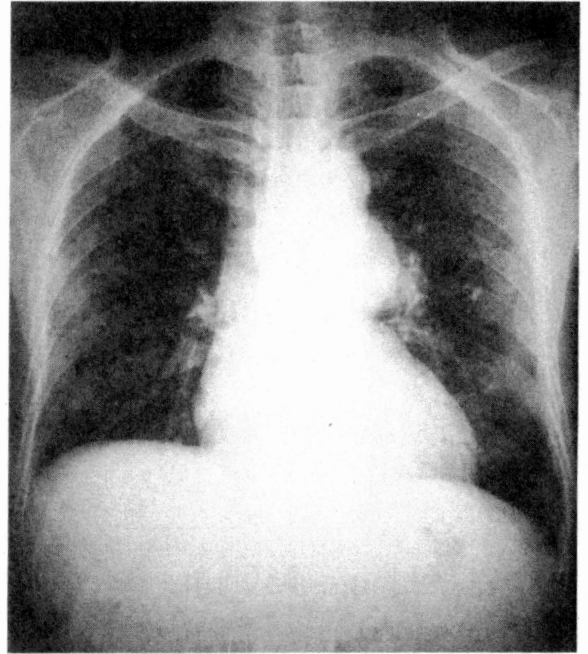


図 1 入院時胸部 X 線像
心胸郭比 52 %、右第 2 弓、左第 2、3、4 弓が突出し、肺血管陰影の増強は認めない。

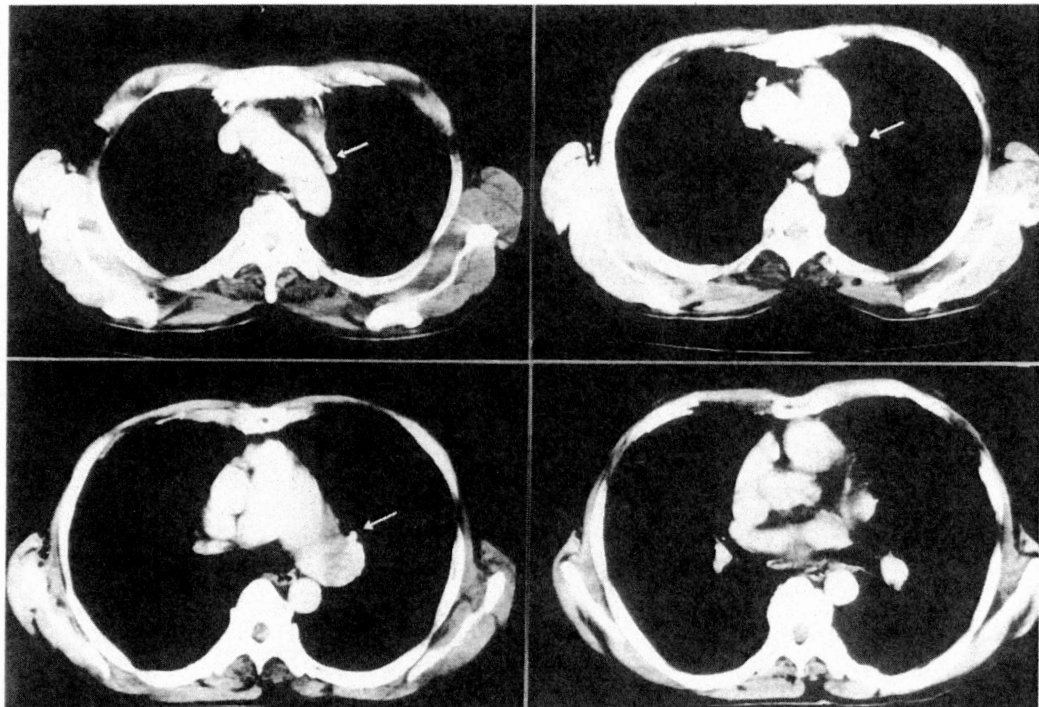


図 2 胸部 CT 検査

- 左上：大動脈弓レベルでは左無名静脈から分岐した左異常肺静脈(↑)を認める。
- 右上：大動脈弓直下レベルでは弓部大動脈の左側から下行大動脈の左前側に左異常肺静脈(↑)を認める。
- 左下：気管分岐部レベルでは左肺動脈の前側に左異常肺静脈(↑)を認める。左肺動脈の拡張を認める。
- 右下：肺動脈幹レベルでは左肺動脈の拡張を認める。

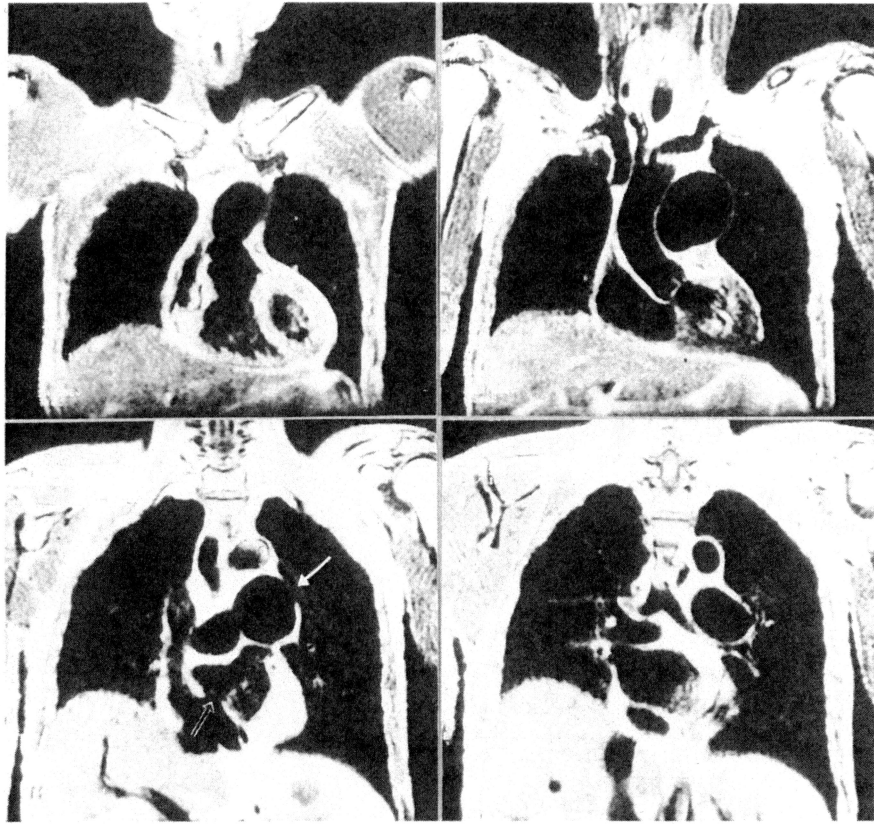


図 3 胸部 MRI 検査

心電図同期の MRI によって得られた coronal plane での spin echo の multi-slice.

左上：右室流出路レベルでは右室流出路に明らかな狭窄を認めない。

右上：左室流出路レベルでは肺動脈の著明な拡張を認める。

左下：両心房レベルでは肺動脈幹の左外側に左異常肺静脈(↑)を認める。また、心房中隔に一部欠損孔(↑)を認める。

右下：左房レベルでは左肺動脈の拡張を認める。

pH 7.39, PCO₂ 40 torr, PO₂ 76 torr であった。

入院時胸部X線像(図1)：心胸郭比 52%，右第2弓，左第2, 3, 4弓が突出し，肺血管陰影の増強は認めなかった。

入院時心電図：48/分の洞調律で完全右脚ブロックを認めた。

心臓超音波検査：LVDd 43 mm, LVDs 26 mm, LAD 34 mm であり，左室収縮機能は良好であった。ASDを通じた shunt flow が認められ，右心系の拡大を認めた。

胸部CT検査(図2)：左無名静脈から分岐した左異常肺静脈が，弓部大動脈から下行大動脈の左前側，肺動脈幹の左側，左肺動脈の前側に認められた。肺動脈幹は径 50 mm，左肺動脈は径 36 mm と拡張を認めた。

胸部 MRI 検査(図3)：心電図同期の MRI によって得られた coronal plane での spin echo の multi-slice では肺動脈幹の左外側に左異常肺静脈を認めた。肺動脈の拡張は著明であった。心房中隔に径 10 mm の欠損孔を認めた。右室流出路は明らかな狭窄を認めなかった。

24時間 Holter 心電図検査：洞調律で平均心拍数は 53/分であった。不整脈は上室性期外収縮が 33/日で，心室性期外収縮が 1/日であり，いずれも単発のみであった。

心臓カテーテル検査(表1, 図4, 5)：主肺動脈圧は 32/12(18)mmHg と軽度高値のみであった。右室と肺動脈間に圧較差 27 mmHg を認めた。カテーテルは右房から左房に挿入し，両心房間に圧較差を認めた。血液サンプリングにおい

表 1 心臓カテーテル検査所見

部位	圧(mmHg)	酸素飽和度(%)
上大静脈	(12)	83
下大静脈	(8)	64
右房 上部	(8)	74
中央部	(8)	73
下部	(7)	73
右室 流入部	60/0 拡張終期圧 12	75
流出部	59/0 拡張終期圧 13	75
肺動脈 主肺動脈	32/12(18)	75
左肺動脈	33/12(19)	76
右肺動脈	29/13(18)	76
肺動脈楔入圧 左	(11)	99
右	(9)	98
無名静脈 左	(11)	98
右	(9)	63
左肺静脈	(13)	99
左房	(16)	98
左室	186/4 拡張終期圧 15	97
大動脈	178/81(115)	97

肺体血流量比=1.4 心拍出量(心係数)4.8 l/min(3.0 l/min/m²) 左→右シャント率=32% 心拍数 53/分 右→左シャント率=6%

主肺動脈圧は軽度高値のみである。左異常肺静脈、左無名静脈、上大静脈などで酸素飽和度の高値を認める。右室と肺動脈間に圧較差を認める。

で、カテーテルは下大静脈、右房、上大静脈、左無名静脈を経て左異常肺静脈に到達し、左異常肺静脈、左無名静脈、上大静脈などで酸素飽和度の高値を認めた。右室造影では、肺動脈弁の軽度ドーム形成と主肺動脈の狭窄後拡張を認めた。主肺動脈造影にて主肺動脈と左肺動脈との拡張を認めた。左肺動脈造影にて、左異常肺静脈は左無名静脈に還流していた。また、左異常肺静脈造影を施行した。冠状動脈造影は正常であった。左→右シャント率は32%、Qp/Qsは1.4であった。

以上より PAPVC、ASD および mild PS と診断した。本症例は自覚症状がなく、不整脈も軽度であり、明らかな右心不全を認めず、Qp/Qsは1.4のために経過観察することにした。

§ 考按

PAPVC は先天性心疾患の一つで、肺静脈の一部が左房ではなく右房ないし体静脈系へ還流するものである。何らかの原因により胎生期において肺原基内に形成される肺静脈叢と左房後壁の共通肺静脈との連絡が欠如し、さらに肺静脈叢と体静脈吻合の一部が遺残したものとされている⁴⁾。

PAPVC は先天性心疾患中 0.4-0.7% の発生頻度を持ち¹⁾、他の心疾患に合併することが多く、最も多い合併は ASD で、その 6-15% に合併する²⁾³⁾。さらに、PAPVC または ASD では 4% 程度に PS が合併する⁵⁾。

肺静脈の還流異常は左肺由来のものが比較的少なく、右肺静脈還流異常は左肺静脈還流異常に比し 2~12 倍程多く認める¹⁾。また、左上葉由来の

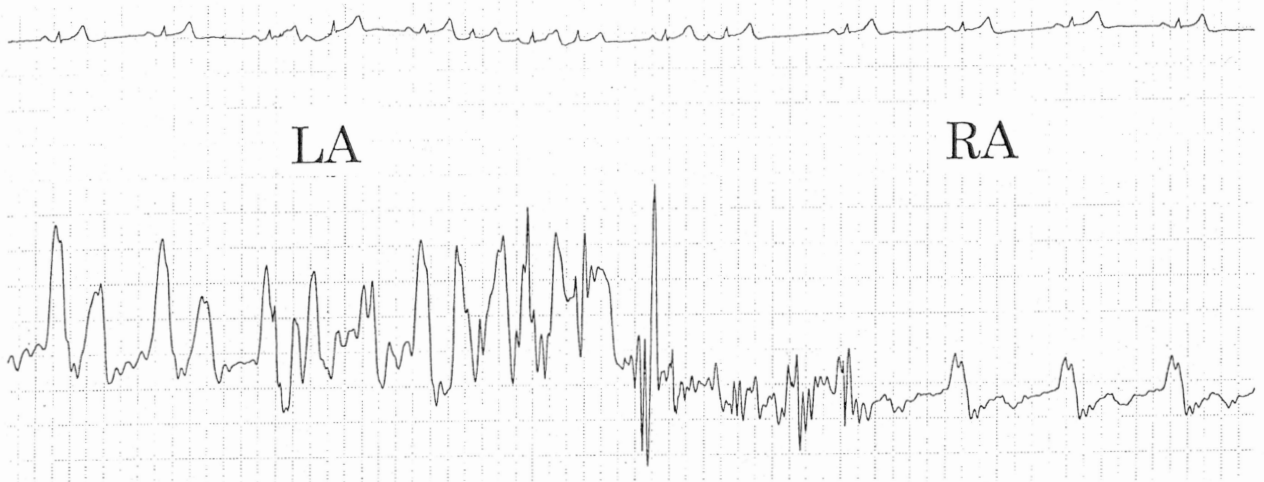


図 4 心臓カテーテル検査
両心房間に圧較差を認める。

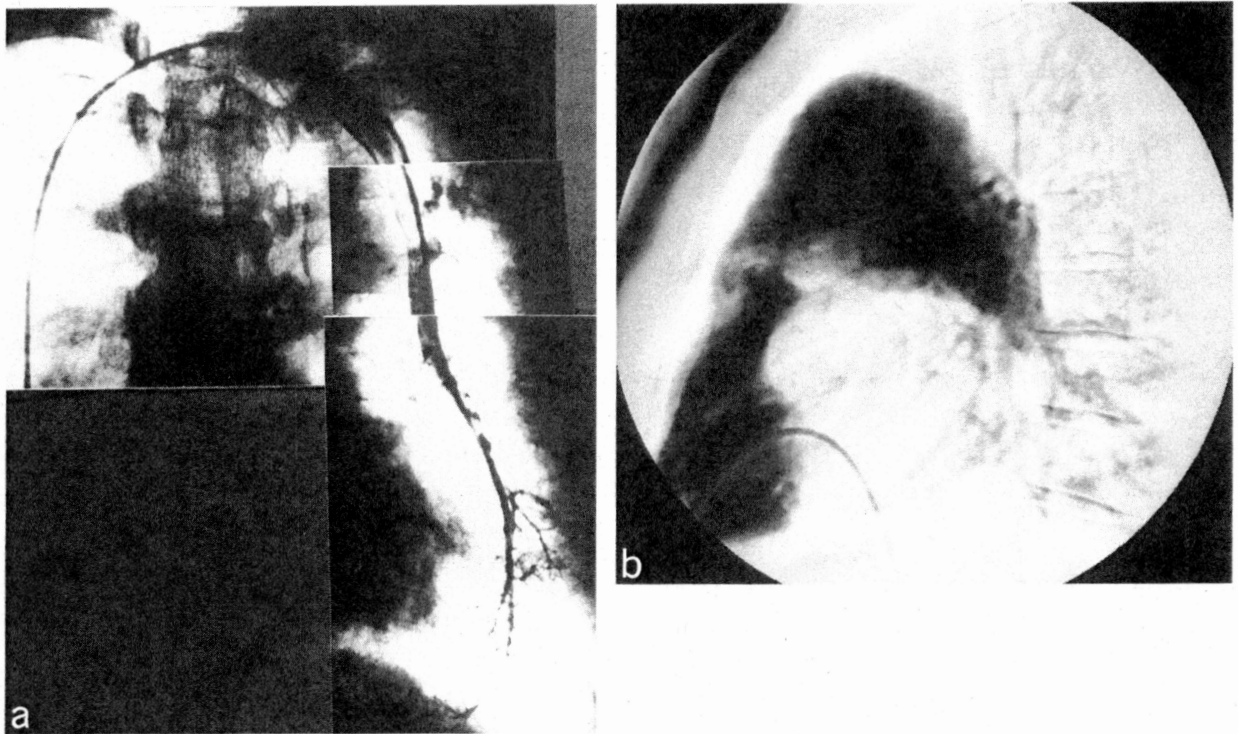


図 5 心臓カテーテル検査
(a) カテーテルは右房，上大静脈，左無名静脈を経て左異常肺静脈に到達している。左異常肺静脈造影にて左上下葉から還流する静脈の一部が確認できる。
(b) 右室造影では，肺動脈弁の軽度ドーム形成と主肺動脈の狭窄後拡張を認める。

ものが左無名静脈に注いでいるケースが多い⁵⁾。したがって，左上下葉由来の異常肺静脈が左無名静脈に還流する PAPVC はまれな症例と考えられた。

肺動脈の拡張は ASD，VSD や PAPVC など右心系の容量負荷により認められることが多いが，

PS に伴う狭窄後拡張などでも認められる。本症例の肺動脈の拡張は，まず肺血流量の増加が長年続いたことが考えられる。しかし，著明な肺動脈拡張の原因が，この程度のシャントによる容量負荷のみで説明できるかどうかは難しい。また相対的な PS の狭窄後拡張も考慮されるが，これにお

いてもやはり著明な拡張は説明し難い⁶⁾。さらに、軽度肺動脈弁狭窄単独でもこのような狭窄後拡張は考えにくい⁷⁾。したがって、本症例は左→右シャントによる容量負荷に加え、軽度肺動脈弁狭窄も同時に影響したために肺動脈の著明な拡張が起こったと考えられる。さらに、本症例は左右の肺動脈の拡張の程度において差を認める。PAPVCにおいて正常肺静脈と異常肺静脈とでは、容量負荷に対する血管の反応性が異なる可能性があり、また両心房間に圧較差を認めることなどから、血液が異常肺静脈により多く流れる可能性がある⁸⁾⁹⁾。本症例もこのような理由により、異常肺静脈への血流増加を認め、これが左右の肺動脈拡張の差に影響したことが考えられた。

一般にはASDにおける両心房間圧較差の規定因子として、①右室と左室の伸展性の差、②肺および体静脈系の容量の差、③弁膜症の合併、などが重要とされている。本症例の両心房間の圧較差は平均で8 mmHgと比較的差を認める。心房圧曲線のa波、v波からは、この原因として左室の伸展性の低下やシャントによる肺体静脈系の容量の差が比較的小さいことが考えられる。

PAPVCの手術の要点は、肺静脈および体静脈のうっ血を避け、不整脈の発生を防止することにある。しかし、術後に肺静脈路や上大静脈路の狭窄や閉塞、洞結節あるいは洞房結節動脈損傷による洞房結節不全や心房内伝導障害などを生じやすく、問題を残すことが多い。また、左心系の發育不全の結果、術後左室が容量負荷に曝され、心不全を呈することも注意しなければならない。Kirklinら⁵⁾はPAPVCにおいてQp/Qsが1.5以下では無症状が多く、手術適応についてはQp/Qsが1.8から2.0以上としている。本症例は無症状でQp/Qsは1.4、左→右シャント率は32%であり、術後合併症も考慮し保存的に経過観察とした。

今回我々は、著明な肺動脈拡張を呈した高齢者

において、いくつかの先天性心疾患の合併例を経験した。血行動態に比して症状に乏しく、高齢になるまで診断が困難であった。肺動脈拡張の原因において興味深い症例と思われ報告した。

§ 文献

- 1) 岡村健二, 高安俊介, 岡田忠彦, 小原邦彦: 部分的肺静脈還流異常の臨床. 心臓 1971; 3: 1177-1185
- 2) Gotsman MS, Astley R, Rarsibs CG: Partial anomalous pulmonary venous drainage in association with atrial septal defect. *Br Heart J* 1965; 27: 566-571
- 3) 藤井諄一, 石川恭三: 先天性心疾患. 新心臓病学. 医学書院, 1986, 290-298
- 4) 安藤正彦, 高尾篤良, 門間和夫, 中澤 誠, 中西敏雄: 臨床発達心臓病学改訂2版. 中外医学社, 1997, 22-43
- 5) Kirklin JW, Barratt-Boyes BG: *Cardiac Surgery*. 2nd ed, New York, A Wiley Medical Publication, Inc., 1993, 609-644
- 6) 中村順一, 宮本勝彦, 黒田 修, 須原 均, 村上洋介, 杉本久和: 右上肺静脈が高位上大静脈へ還流する両側部分肺静脈還流異常の一例. 日胸外会誌 1995; 43: 1198-1202
- 7) Liang CD, Hang CL: Partial anomalous pulmonary venous drainage associated with intact atrial septum and pulmonary valve stenosis. *J Formos Med Assoc* 1996; 95: 940-942
- 8) Saalouke MG, Shapiro SR, Perry LW, Scott LP: Isolated partial anomalous pulmonary vascular obstructive disease. *Am J Cardiol* 1977; 39: 439-444
- 9) Alpert JS, Dexter L, Vieweg WVR, Haynes FW, Dalen JE: Anomalous pulmonary venous return with intact atrial septum: Diagnosis and pathophysiology. *Circulation* 1977; 56: 870-875