

症例報告

左室型単心室症根治術 26 年後に 心肺停止をきたした一例

京都第二赤十字病院 循環器内科

谷垣 徹 松尾あきこ 酒本 暁
河村 浩平 椿本 恵則 五十殿弘二
坂谷 知彦 木村 晋三 井上 啓司
藤田 博

京都第二赤十字病院 心臓血管外科

高 英成

京都第二赤十字病院 小児科

小林 奈歩

要旨：症例は 35 歳男性。生後 5 カ月で左室型単心室症と診断され、2 歳時に肺動脈絞扼術、9 歳時に心室中隔形成術と肺動脈再建術、恒久的ペースメーカー移植術を実施された。25 歳時に発作性心房細動に対して電気的除細動が実施されて以降は医療機関への通院が途絶えていた。某年 4 月 8 日勤務中に心室細動による心肺停止となり、心蘇生術により蘇生に成功した。低体温療法後、神経学的後遺症なく覚醒した。心室細動の原因として虚血性心疾患や電解質異常、薬剤の関与は否定的であり、単心室症に伴う解剖学的異常、刺激伝導系障害、術後心筋障害を基礎とした心室細動と推察された。植込み型除細動器移植術を実施し、第 35 病日に独歩退院となった。単心室症は稀な先天性心疾患であり、その根治術 26 年後に心室細動による心肺停止をきたし、救命しえた一例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

Key words：単心室症、成人先天性心疾患、心室細動、突然死

緒 言 症 例

近年、先天性心疾患の治療成績の向上とともに成人先天性疾患患者は増加しており、循環器内科医が診療に当たる機会も増加している。その中で単心室症は比較的稀な先天性疾患であり、その根治術として多くは Fontan 型手術が実施され、心室中隔形成術が適用される症例は限られる。また単心室症に対する姑息術後、根治術後の突然死発生率は比較的高く、心不全、肺高血圧症に加えて特に不整脈の管理が術後経過において重要となる。我々は左室型単心室症に対して心室中隔形成術による根治術 26 年後に心室細動による心肺停止をきたした一例を経験したので文献的考察を加えて報告する。

患者：35 歳、男性。

主訴：心肺停止

既往歴：生後 5 カ月で左室型単心室症と診断。2 歳：肺動脈絞扼術、9 歳：心室中隔形成術と肺動脈再建術、恒久的ペースメーカー移植術、18 歳：恒久的ペースメーカージェネレーターを抜去。25 歳時：発作性心房細動に対する電気的除細動。

家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：単心室症根治術後の経過に問題なく成人したが、大学進学に伴い関東から関西へ転居して以降は心疾患に対する定期通院は途絶えていた。某年 4 月 8 日 16 時 25 分頃、職場で突然倒れたと

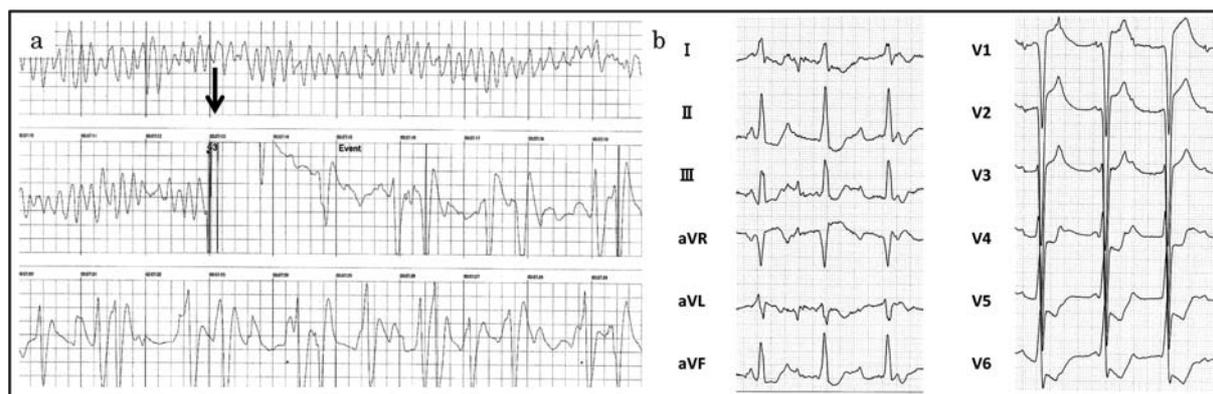


図 1-(a) AED 心電図記録, (b) 搬入時 12 誘導心電図

(a) 3 回目の電氣的除細動により心室細動の除細動に成功した (↓).

(b) HR 60 bpm の完全房室ブロックを認め, II・III・aVF・V4-V6 誘導で ST 低下を認めた. (ST-T 変化は前医と同様であった.)

表 1

血算		凝固・線溶系	
白血球数	$92 \times 10^2/\mu\text{l}$	PT-INR	1.00
赤血球数	$530 \times 10^4/\mu\text{l}$	APTT	32.2 sec
血色素量	15.9 g/dl	D-dimer	1.06 $\mu\text{g/ml}$
血小板数	$17.5 \times 10^4/\mu\text{l}$		
生化学		動脈血ガス分析	
総蛋白量	7.2 g/dl	(laryngeal mask 挿入下, O ₂ 10 L/min)	
総ビリルビン	1.0 mg/dl	pH	7.25
AST	30 U/l	pCO ₂	56.6 mmHg
ALT	32 U/l	pO ₂	248.0 mmHg
LDH	217 U/l	HCO ₃ ⁻	23.7 mmol/l
CPK	113 U/l	BE	-2.8 mmmol/l
BUN	15.8 mg/dl		
Cr	0.86 mg/dl		
Na	143 mEq/l		
K	4.2 mEq/l		
Cl	104 mEq/l		
CRP	0.07 mg/dl		

ころを同僚が発見し救急要請した。救急隊到着時、心室細動による心肺停止状態であったため心肺蘇生術 (cardiopulmonary resuscitation; CPR) を開始し、自動体外除細動器 (automated external defibrillator; AED) による電氣的除細動が 3 回実施されたところ、自己心拍が再開し、当院救急搬入となった (図 1-a)。覚知 16 時 29 分、現着 16 時 33 分、自己心拍再開 16 時 41 分、搬入 17 時 00 分、推定心肺停止時間 16 分間。

搬入時現症：意識レベル Japan Coma Scale III-200, Glasgow Coma Scale E1, VT, M3, 血圧 168/120 mmHg, 脈拍 60/分, 整。自発呼吸は認めるものの、微弱であり、換気補助下で経皮的動脈血

酸素飽和度 94% (Laryngeal mask 挿入下, 酸素 10 L/min)。可視粘膜に黄疸, 貧血なし。チアノーゼなし。前胸部正中に手術痕あり。リンパ節腫大なし。心音：I 音, II 音の減弱あり。心尖部に最強点を有する収縮期雑音を聴取 (Levine III/IV)。呼吸音：両肺野に湿性ラ音を聴取。四肢に浮腫なし。入院時検査所見：血液検査では D-dimer 1.06 $\mu\text{g/ml}$ と軽度上昇を認めるのみで、その他に異常値は認められなかった (表 1)。12 誘導心電図では心拍数 60/分の完全房室ブロック, II・III・aVF・V4-V6 誘導で ST 低下を認めた (図 1-b)。胸部単純 X 線では心胸郭比 68.9% と心陰影の拡大, 肺うっ血を認めた (図 2)。胸部単純 CT で



図2 搬入時胸部単純 X 線 (臥位)
心陰影の拡大と肺うっ血を認めた。また胸骨固定用ワイヤー (計 5 本) と心外膜ペーシングリードを認めた。

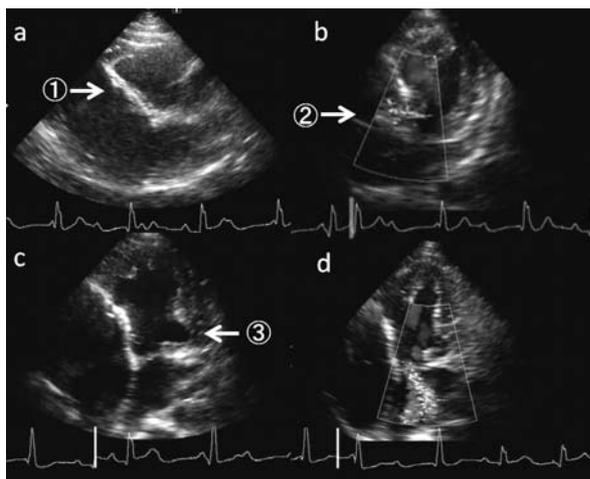


図3 搬入後経胸壁心エコー図
左室自由壁の壁運動は良好であり、心室中隔部の人工物の奇異性運動を認めた。
fLVDd 58 mm, fLVDs 41 mm, PWT 8.6 mm, EF 57.6% (modified Simpson's rule)
(a) 長軸像. 心室中隔壁部に高輝度構造物を認めた (①).
(b) 四腔像. 機能的左室から機能的右室へシャント血流を認めた (②).
(c) 大動脈弁直下に痕跡的右室を認めた (③).
(d) 中等度から高度の僧帽弁閉鎖不全症を認めた。
fLVDd; functional left ventricular diameter at end diastolic, fLVDs: functional left ventricular diameter at end systolic, PWT; left ventricular posterior wall thickness, EF; ejection fraction

は心拡大と心室中隔部に high density な構造物、および両側背側肺野に気管支透良像を伴う浸潤影を認めた。心エコー図では心室自由壁の壁運動は

表2 右心カテーテル検査

・圧測定	
RA	18/15 (16) mmHg
RV	51/10 (27) mmHg
PA	42/17 (27) mmHg
PCWP	23/18 (20) mmHg
LV	111/15 (17) mmHg
Ao	120/70 (90) mmHg
Qp/Qs	1.3
・心拍出量測定	
CO	3.83 l/min
CI	1.97 l/min/m ²
SV	98.2 mL/回
SI	50.6 mL/回/m ²
LVSWS	121.9 gm/回
LVSWSI	62.82 gm/回 m ²
・血管抵抗測定	
PVR	146.2 dyne·sec·cm ⁻⁵
PVRI	284.3 dyne·sec·cm ⁻⁵ ·m ⁻²
SVR	1545.7 dyne·sec·cm ⁻⁵
SVRI	3005.0 dyne·sec·cm ⁻⁵ ·m ⁻²

RA: right atrium, RV: right ventricle, PA: pulmonary artery, PCWP: pulmonary capillary wedge pressure, LV: left ventricle, Ao: Aorta, Qp/Qs: pulmonary to systemic blood flow, CO: cardiac output, CI: cardiac index, SV: stroke volume, SI: stroke index, LVSWS: left ventricular stroke work, LVSWSI: left ventricular stroke work index, PVR: pulmonary vascular resistance, PVRI: pulmonary vascular resistance index, SVR: systemic vascular resistance, SVRI: systemic vascular resistance index

良好であったが、僧帽弁および三尖弁閉鎖不全症を認めた。また心室中隔部の高輝度構造物の奇異性運動を認め、機能的左室から機能的右室への左右シャント血流を認めた (図3)。安静²⁰¹Tl シンチグラフィでは²⁰¹Tl の集積低下像は認められず、^{99m}Tc-ピロリン酸シンチグラフィでは^{99m}Tc-ピロリン酸の集積像は認められなかった。冠動脈 CT では冠動脈に明らかな有意狭窄は認められなかった。

入院後経過: AED による電氣的除細動後の当院搬入時心電図では完全房室ブロックを呈していたが、心拍数は 60 bpm 前後であり、血圧も保たれていた。しかし、胸部 X 線では肺うっ血および心陰影の拡大を認め、酸素化不良であったため気管挿管による人工呼吸器管理を開始し、同時に低体温療法を開始した。入院後は心室性不整脈は認められず、呼吸循環動態も安定していた。第 2 病日に低体温療法を終了し、第 3 病日に抜管した

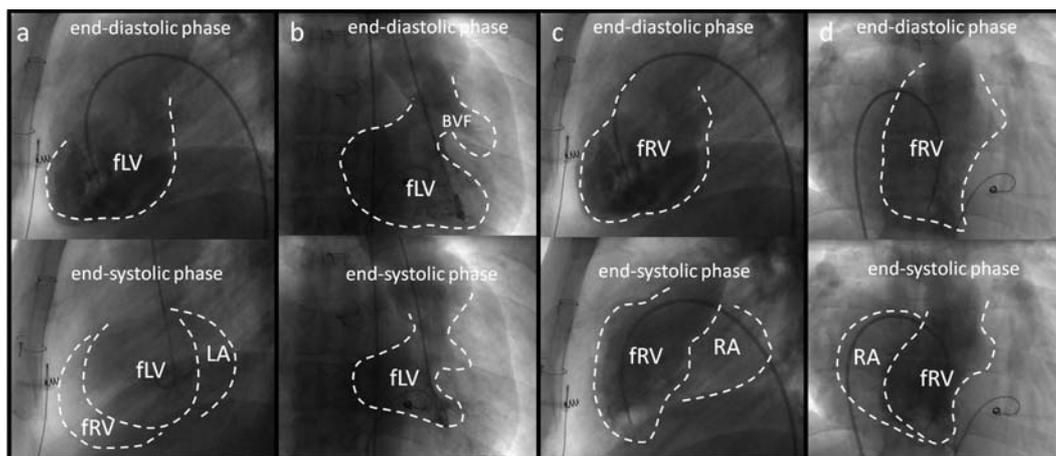


図 4-(a) 機能的右室造影 (左前斜位 90 度), (b) 機能的右室造影 (正面), (c) 機能的左室造影 (左前斜位 90 度), (d) 機能的左室造影 (正面)

(a), (b) EF=60.9%, SV=105.8 ml, EDV=173.9 ml, ESV=68.1 ml

(c), (d) EF=66.4%, SV=118.7 ml, EDV=178.8 ml, ESV=60.1 ml

EF; ejection fraction, SV; stroke volume, EDV; end-diastolic volume, ESV; end-systolic volume, fLV: functional left ventricle, fRV: functional right ventricle, LA: left atrium, RA; right atrium, BVF; bulboventricular foramen

が、神経学的異常所見は認められず、ベッドサイドドリハビリテーションを開始した。第 6 病日より歩行を開始したが、安静度の拡大に伴い軽度の血圧上昇を認めたため、アンジオテンシン受容体拮抗薬およびカルシウム拮抗薬で血圧管理を行った。第 20 病日に心機能評価、左右シャントの評価目的で右心カテーテル検査を実施した。心拍出量 3.93 L/min, 心係数 1.93 L/min/m², 肺体血流量比=1.3 であった。また肺動脈圧=42/17 (平均 27) mmHg と肺高血圧を認めたが、肺血管抵抗係数=3.6 Wood/m² と肺血管抵抗は正常範囲内であった (表 2, 図 4)。第 28 病日に植込み型除細動器 (implantable cardioverter defibrillator; ICD) 移植術を実施し、術後経過は良好であったため、第 35 病日に独歩退院となった。

考 察

単心室症とは両心房が両側房室弁または共通房室弁を介して一つの心室腔に流入する構造的異常を特徴とする先天性心疾患であり、全先天性心疾患のうち 0.6~1.5% を占める¹⁾。本疾患はさらに①主心室の形態 (左室型/右室型), ②痕跡的心室の有無, 位置, ③心室大血管関係 (正位/逆位), ④肺動脈狭窄の有無で細分類化される。単心室症に対する治療方針は合併異常の性質や病型により異なり, 姑息的手術は肺動脈狭窄の有無により二分される。肺動脈狭窄が合併し, 肺血流量

が低下している場合には Blalock-Taussig 手術を行い, 肺動脈狭窄非合併例では肺動脈絞扼術により肺血流低下および肺高血圧の是正, 心室容量負荷の低減を図る²⁾。また, その後の心内修復術については①心室中隔形成術 (septation), もしくは②Fontan 型手術 (total cavopulmonary connection; TCPC) を行う。前者は解剖学的根治術であり, より生理学的な血行動態を得ることができる。しかし, その適応は左室型単心室症, 左方痕跡型右室・心室大血管逆位で心室拡張末期容量が正常比 170% 以上, 房室弁が二分割可能, 肺血管閉塞病変がない等の症例に限られる。後者は機能的根治術であり, 心室中隔形成術が可能な一部の症例以外の単心室症に適応される。本症例は左室型単心室症, 左方痕跡的右室心室大血管逆位であったため, 最も生理的な心内修復術である心室中隔形成術が実施されている (図 5)。心室中隔形成術後の初期治療成績は極めて不良であり, Feldt らの報告³⁾では術後院内死亡率は 47% であった。しかし, 近年治療成績は向上しており, 黒澤らは 34 症例 (平均観察期間 15 年) の生存率は 70% 以上であったと報告している⁴⁾。

本邦での先天性心疾患根治術後における突然死発生率 {※突然死発生率=突然死発生数÷観察期間 (年)×1000} については 0.98*との報告があり, 根治術後突然死のうち約 8 割は術後 5 年以内に発生し, その原因は①肺高血圧症 25.9%, ②不

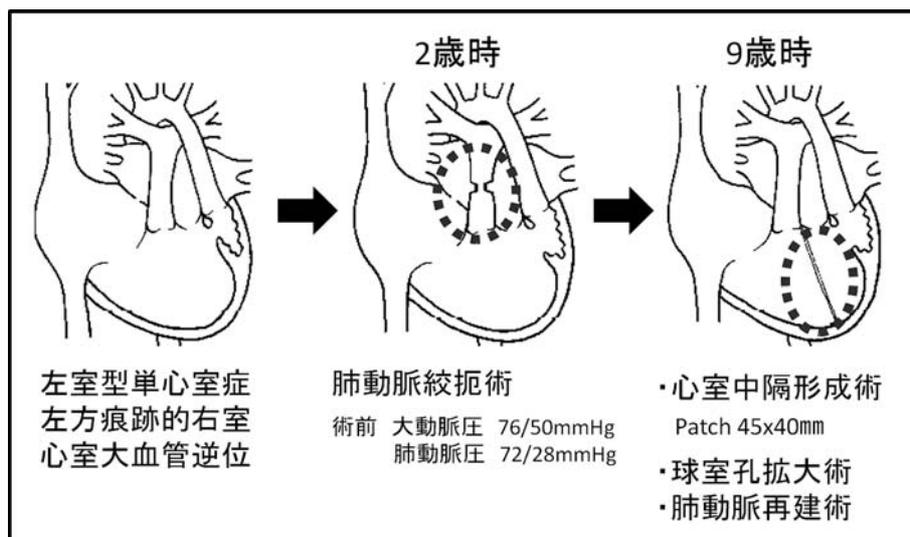


図5 単心室症に対する手術経過

(高橋長裕. 図解 先天性心疾患-血行動態の理解と外科治療. 第2版 東京: 医学書院 2007年より引用・改変)

整脈 24.1% であった。また姑息手術後の突然死数については単心室症が全体の 40.5% を占めていた。単心室症の根治術後突然死発生率については肺動脈狭窄・肺動脈閉鎖合併例で 3.33^{*}であり、肺高血圧症合併例で 11.13^{*}であった⁵⁾。また Koyak ら⁶⁾の報告では術後遠隔期の突然死発生率は約 0.8% であり、不整脈死が約 80% を占めていた。不整脈死の原因として、手術による刺激伝導系障害、心筋障害、各疾患の解剖学的異常が関与しているものと考えられているが⁷⁻⁹⁾、Koyak らは突然死予測因子として①上室性頻拍、②QRS 幅の増大、③QT dispersion、④中等度から高度左心不全、⑤中等度から高度の右心不全を挙げており、前述の推察を支持するものと考えられる。本症例では心室細動の原因と成り得る明らかな心筋虚血や電解質異常は認められず、薬剤性やその他の原因も否定的であった。上記報告の突然死予測因子である上室性頻拍の既往、QRS 幅の増大があり、単心室症自体の解剖学的異常や術後障害を基礎とした心室細動と考えられた。なお本症例では心臓電気生理学的検査は実施しておらず、Wolff-Parkinson-White 症候群の合併による心房細動から心室細動へ移行した可能性は否定できていない。前述の Koyak らの報告⁶⁾でも先天性心疾患患者の突然死における上室性頻拍と心室細動の関連性については更なる検討の必要性を述べており、器質的心疾患患者の突然死発症における上室性不

整脈の関与を評価するために心臓電気生理学的検査による精査を検討するべきと考えられた。

不整脈による突然死を予防するためには植込み型除細動器の移植が考慮されるが、その適応は成人心疾患に準拠する。先天性心疾患における植込み型除細動器の移植適応症例としては Fallot 四徴症、大血管転位症が多くを占める¹⁰⁻¹²⁾。しかし、経静脈的恒久的ペースメーカー／植込み型除細動器を移植する際には静脈奇形や心臓の構造的問題により困難である場合が多く、心内シャントによる心原性塞栓症誘発の観点からは禁忌となる場合がある¹³⁾。また心外膜にリードを留置する場合には、すでに実施された心臓手術による瘢痕のため、至適部位に留置することが困難な場合がある¹⁴⁾。本症例では心室細動の二次予防として植込み型除細動器移植術を行ったが、左室型単心室症(心室大血管逆位)のため根治術として最も生理的な心室中隔形成術が選択されていたこと、リード挿入の障害となる静脈系血管奇形が認められなかったこと、心内シャントは左右シャントであったことから経静脈的方法が実施可能であった。ショックリードについては機能的右室の心尖部に相当する部位へ留置(active-fixation)したが、心内波高は 9.7 mV、刺激閾値は 0.5 V と良好であり、留置部位の選択は比較的容易であった。また除細動閾値は 10 J であり、安全域の確保も可能であった。

前述のとおり単心室症に対する姑息術後、根治術後の突然死発生率は比較的高く、心不全、肺高血圧症に加えて特に不整脈の管理が術後経過において重要となる。本症例では18歳以降は定期的な医療機関への通院が途絶えてしまっていたが、心電図や心エコーによる継続的な心機能および血行動態の評価、不整脈の種類・出現頻度の評価が必要であった。治療成績の向上に伴い成人先天性疾患患者は増加し続けており、我々成人循環器内医が成人先天性心疾患患者を診療する機会も増加している。しかし、成人先天性疾患患者は複雑かつ特徴的な血行動態を有する場合があります。注意を要するとともに、積極的な情報、知識の収集を行い、診療におけるエビデンスを構築していく必要があると考えられた。

結 語

左室型単心室症術26年後に心肺停止をきたし、救命しえた一例を経験したので、文献的考察を加えて報告した。

本稿の要旨は第15回日本成人先天性心疾患学会総会・学術集会(2013年1月20日、東京)において発表した。

開示すべき潜在的利益相反状態はない。

参 考 文 献

- 1) 中澤誠, 高尾良篤, 瀬口正史. わが国における新生児心疾患の発生状況. 日児誌1986; **90**: 2578-2587.
- 2) 高英成, 今井康晴, 黒澤博身他. 左室性単心室に対する肺動脈絞扼術の検討. 日胸外会誌1990; **38**: 194-200.
- 3) Feldt RH, Mair DD, Danielson GK, et al. Current status of the septation procedure for univentricular heart. J Thorac Cardiovasc Surg 1981; **82**: 93-97.
- 4) Kurosawa H, Arai T, Imai Y, et al. Ventricular septation for double inlet left ventricle. World J Pediatr Congenit Heart Surg 2012; **3**: 337-343.
- 5) 茶堂宏. 先天性心疾患術後突然死の背景と危険因子に関する検討. 山口医学 2004; **53**: 311-319.
- 6) Koyak Z, Harris L, de Groot JR, et al. Sudden cardiac death in adult congenital heart disease. Circulation 2012; **126**: 1944-1954.
- 7) Deanfield JE, Ho SY, Hallidie-Smith KA. Late sudden death after repair of tetralogy of Fallot: a clinicopathologic study. Circulation 1983; **67**: 626-631.
- 8) Bharati S, Lev M. Conduction system in cases of sudden death in congenital heart disease many years after surgical correction. Chest 1986; **90**: 861-868.
- 9) Shen WK, Holmes DR Jr., Porter CJ, et al. Sudden death after repair of double-outlet right ventricle. Circulation 1990; **81**: 128-136.
- 10) Alexander ME, Cecchin F, Walsh EP, et al. Implications of implantable defibrillator therapy in congenital heart disease and pediatrics. J Cardiovasc Electrophysiol. 2004; **15**: 72-76.
- 11) Alexander ME, Walsh EP, Saul JP, et al. Value of programmed ventricular stimulation in patients with congenital heart disease. J Cardiovasc Electrophysiol. 1999; **10**: 1033-1044.
- 12) Dore A, Santagata P, Dubuc M, et al. Implantable cardioverter defibrillators in adults with congenital heart disease: a single center experience. Pacing Clin Electrophysiol 2004; **27**: 47-51.
- 13) Van Gelder BM, Bracke FA, Oto A, et al. Diagnosis and management of inadvertently placed pacing and ICD leads in the left ventricle: a multicenter experience and review of the literature. Pacing Clin Electrophysiol 2000; **23**: 877-883.
- 14) Walsh EP, Cecchin F. Arrhythmias in adult patients with congenital heart disease. Circulation 2007; **115**: 534-545.

A case of cardiac arrest 26 years after ventricular septation for a double -inlet left ventricle

Department of Cardiology, Japanese Red Cross Kyoto Daini Hospital
Toru Tanigaki, Akiko Matsuo, Akira Sakamoto,
Kohei Kawamura, Yoshinori Tsubakimoto, Koji Isodono,
Tomohiko Sakatani, Shinzo Kimura, Keiji Inoue,
Hiroshi Fujita

Department of Cardiovascular surgery, Japanese Red Cross Kyoto Daini Hospital
Eisei Kou

Department of Pediatrics, Japanese Red Cross Kyoto Daini Hospital
Naho Kobayashi

Abstract

A 35-year-old male was brought to our emergent department after undergoing successful cardiopulmonary resuscitation for out-of-hospital cardiac arrest. He had been diagnosed with a double -inlet left ventricle at the age of 5 months and underwent a pulmonary artery banding at 2 years of age, and ventricular septation at 9 years of age. On the current admission, he recovered without any neurological sequelae after receiving therapeutic hypothermia. Although his initial cardiac rhythm showed ventricular fibrillation, no examinations demonstrated any evidence of acute coronary syndrome, electrolyte abnormalities or drug-induced arrhythmia. Therefore, arrhythmogenicity due to congenital heart disease, scarring after heart surgery, and the presence of conduction disorders were suspected as causes of the ventricular fibrillation. The patient was thus treated with an implantable cardioverter defibrillator.

Key words : double -inlet left ventricle, adult congenital heart disease, ventricular fibrillation, cardiac arrest