

症 例

Lutembacher様血行動態を呈した心房中隔欠損症に対する1手術例

花田 明香, 白澤 文吾, 伊東 博史, 美甘 章仁
 岡田 治彦, 友澤 尚文*, 濱野 公一

山口大学器官制御医科学講座・第一外科 (心臓血管外科)

*労働者健康福祉機構愛媛労災病院胸部心臓血管外科

(平成17年6月23日受付)

要約: 心房中隔欠損症 (ASD) に僧帽弁閉鎖不全症 (一次性MR) を合併し, Lutembacherが報告した血行動態に類似した手術症例を経験した. ASDに二次性MRを併発することは少ないが, 一次性MRを合併することは比較的稀である. 本症例に対して外科治療を行い良好な結果が得られたので, 若干の文献的考察とともに報告する.

症例は52歳, 女性. ASDに合併したMRによる鬱血性心不全のため近医より紹介され受診した. 右心系の著明な容量負荷並びに肺血流量増加を呈していた. 利尿薬とACE阻害薬による心不全の治療が開始されたが, 心不全のコントロールは不良であった. このためASD閉鎖術, 人工弁を用いた僧帽弁置換術, Maze-Kosakai変法を行った. 病理検査ではMRの原因は退行性変化による一次性MRと考えられた. 術後洞調律に復し, 術後58カ月を経た現在経過良好である.

本症例は元来small ASDが存在し, それに加齢による弁変性を原因とする一次性MRを合併したものと考えられた. それ故に急速にシャント量の増大をきたし, 右心不全に陥ったものと考えられた.

また本症候群の正確な術前診断は比較的困難とされている. ASDの存在により僧帽弁を通過する血流量が減少するために, 僧帽弁疾患の特徴的な所見が軽減されるためである. 僧帽弁疾患を過小評価して, ASD閉鎖のみ行くと, 術後に左房圧の上昇, 肺静脈系の圧上昇をきたし, 肺うっ血を惹起する危険がある. 肺うっ血あるいは心拡大傾向の強いASDに対しては, 常に僧帽弁疾患の合併を考慮し, 慎重な評価を必要とすると思われた.

(日職災医誌, 53: 279—282, 2005)

—キーワード—

Lutembacher症候群, 心房中隔欠損症, 僧帽弁閉鎖不全

はじめに

心房中隔欠損症 (atrial septal defect, 以下ASD) に一次性僧帽弁閉鎖不全症 (primary mitral regurgitation, 以下MR) を合併し, Lutembacherが報告した血行動態¹⁾に類似した症例の手術を経験した. ASDにsecondary MRを併発することは少ないが, primary MRを合併することは比較的稀である. 本症例に対して外科治療を行い良好な結果が得られたので, 若干の文献的考察とともに報告する.

症 例

症 例: 52歳, 女性.

主 訴: 起座呼吸

家族歴: 特記事項なし

既往歴: 40歳代後半にリウマチ熱

現病歴: 夜間臥床時の呼吸困難を主訴に近医を受診した. 同院にて心エコー検査が施行され, MR (III度) によるうっ血性心不全と診断され, 内科的治療が開始された. しかしその後も心不全症状の改善が認められないため, 当院内科へ紹介された. 入院後の心電図で心房細動 (atrial fibrillation, 以下af) を, 心エコー及び心臓カテーター検査でASD (二次孔欠損) を指摘された. 利尿薬とACE阻害薬による心不全の治療が開始されたが, 心不全のコントロールは不良であった. そのためASD

に対する心内修復術と僧帽弁形成術が必要と判断，当科紹介となった。

現 症：身長145cm，体重45.4kg，著明な全身浮腫が認められた。血圧122/52mmHg，脈拍104/分，不整。胸部聴診上第2肋間胸骨左縁でLevineIV/VIの収縮期雑音とLevineII/VIの拡張早期ランブル，心尖部でLevineIII/VIの汎収縮期雑音が聴取された。NYHA IV度であった。

胸部X線写真：右第II弓の拡大およびdouble shadow

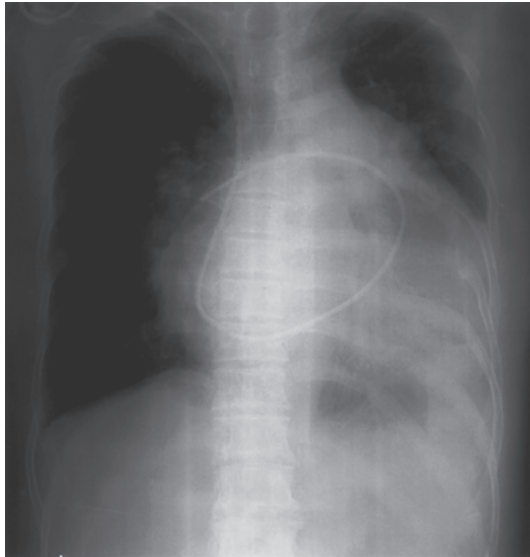


図1 術前胸部X線写真

右第II弓の拡大およびdouble shadowと左第II, III, IV弓の拡大が認められる。心胸郭比は75%と心拡大が著明である。

と左第II, III, IV弓の拡大が認められた。心胸郭比は75%と心拡大が著明であった(図1)。

心電図：心房細動，右軸偏位，不完全右脚ブロック。

心エコー検査：MR (III度)，ASD (12×17mm) が認められた。MR ジェットが収縮期に一部 ASD を通じて右房内へ流入していた(図2-a) ため，ASD のドプラー波は収縮期優位のパターンを呈していた(図2-b)。左室は収縮期，拡張期を通じて拡大した右室の圧排を受け，扁平化していた。左房径は50mmと拡大していた。左室拡張末期径は40mm，左室収縮末期径は19mm，左室容積の変化から算出した見かけ上の左室駆出率は80%であった。下大静脈径は20mmと拡張し，呼吸性の変化は消失し，右心不全を呈していた。推定肺動脈圧は70/30mmHgと高度の肺高血圧が認められた。

心臓カテーテル検査：心房レベルで22.4%の有意な酸素飽和度の上昇が認められた。左→右シャントは72%，肺体血流比は3.3であった。圧測定では肺動脈圧52/13mmHg，大動脈圧86/62mmHgであり，肺体血圧比は0.60と肺高血圧が認められた。肺動脈楔入圧は7mmHg，左房圧は8mmHgと正常であった。肺体血管抵抗比は0.086であった。左室造影ではSellers IV度のMRが認められ，左室駆出率は0.73，逆流分画は0.73であった。

以上よりMRを合併し，右心系の著明な容量負荷並びに肺血流量増加を呈したASDに対してASD閉鎖術，またMRに対しては僧房弁形成術，afに対してはMaze手術を予定した。

手術所見：胸骨正中切開，上行大動脈送血，上・下大

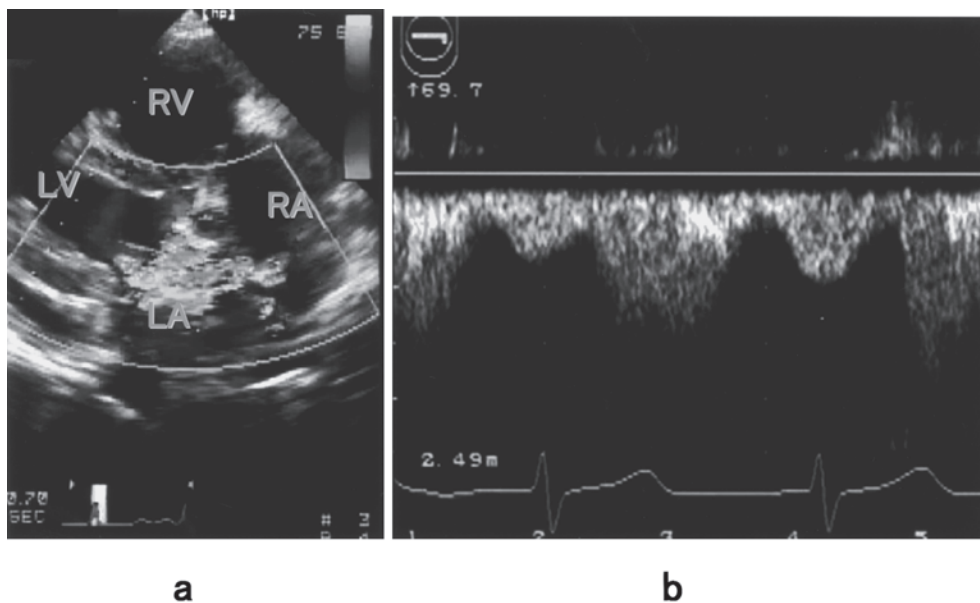


図2 術前心エコー

a 経胸壁，四腔断面像，収縮期

MR ジェットが収縮期に直接 ASD に流入している。

b 経食道ドプラー波

ASD 欠損孔を通る血流は，MR ジェットが直接 ASD に流入しているために，収縮期にピークを呈している。

静脈脱血にて体外循環を確立した。右側左房切開で心拍動下に僧帽弁を観察した。前後尖の広範囲に逸脱が認められ、弁尖及び弁下部の変性も高度に認められたため、弁形成は断念した。afに対してMaze-Kosakai変法を施行し、Bicarbon® 27mmを用いて僧帽弁置換術を行った。ASDに対しては、ダクロンパッチを用いてパッチ閉鎖を行った。大動脈遮断時間は121分、体外循環時間は190分であった。

病理組織：摘出弁尖には粘液腫性変化と腱索の延長が認められた。このためMRの原因はASDによるsecondary MRではなく、退行性変化によるprimary MRと考えられた。

術後経過：術後洞調律に復し、術後58カ月を経た現在経過良好である。

考 察

Lutembacher症候群は、1916年にLutembacherによってASDと僧帽弁狭窄症 (mitral stenosis, 以下MS)の合併する病態を1つの症候群として報告された¹⁾のが最初である。当初、本症候群は先天性のMSが最も多い原因と考えられていた。しかし現在ではリウマチ性変化など後天性の原因によるMSが大部分を占めていると考えられている²⁾。本症候群の血行動態の特徴は、右室容量負荷の増大と左室容積減少による左室低心拍出である。同様の血行動態は、心房レベルの左右シャント疾患に僧帽弁膜症を合併したもので認められる。僧帽弁膜症の合併によりシャント量の増加をきたし右室容量負荷の増大、著しい肺血流量の増加をきたすためである。したがって最近では、このような病態を総称して本症候群と言われるようになっている^{3)~5)}。

本症例はASDにMRを合併しており、収縮期にMRジェットがsmall ASDを通じて右房内へ直接流入していた。これにより右心系に容量負荷及び圧負荷がかかり、肺血流量が著明に増加していた。それ故、ASDが20×10mmの大きさであるにも関わらず、シャント量が比較的多かったと考えられた。その一方で、左房径は50mmと拡大していたが、肺動脈楔入圧及び肺動脈圧は正常であった。また見かけ上の左室駆出率は73%であったが、逆流分画が73%と著明であり、実際の左室前方拍出量は著明に減少していたものと考えられた。病理組織所見から、本症例は元来small ASDが存在し、それに加齢による弁変性を原因とするprimary MRを合併したのと考えられた⁸⁾⁹⁾。それ故に急速にシャント量の増大をきたし、右心不全に陥ったものと考えられた。

本症候群の正確な術前診断は比較的困難とされている⁴⁾。ASDの存在により僧帽弁を通過する血流量が減少するために、僧帽弁疾患の特徴的な所見がマスクされるためである。僧帽弁疾患を見逃したり、過小評価したり

して、ASD閉鎖のみ行うと、術後に左房圧の上昇、肺静脈系の圧上昇をきたし、肺うっ血を惹起する危険がある。本疾患は、ASD単独例と比較して肺動脈収縮期圧、肺体血流比、心胸郭比が著明に増加する。肺うっ血あるいは心拡大傾向の強いASDに対しては、常に僧帽弁疾患の合併を考慮して、慎重に評価する必要があると思われる。

結 語

1. primary MRを合併したためLutembacher様の血行動態を呈したASD症例に対して、外科手術を行い、血行動態が正常化した1手術例を経験した。

2. 肺うっ血あるいは心拡大傾向の強いASD症例に対しては、常に僧帽弁疾患の合併を考慮する必要があると思われる。

文 献

- 1) Lutembacher R : De la stenose mitrale avec communication interauriculaire. Arch Mal Coeur 9 : 237—260, 1916.
- 2) 鷲尾正彦, 星野邦夫, 寺島雅範, 他 : Lutembacher症候群. 胸部外科 21 : 469—477, 1968.
- 3) 重信雅春, 妹尾嘉昌, 宮地康夫, 他 : 僧帽弁膜症を伴う二次口心房中隔欠損症の外科治療上の問題点. 心臓 17 : 727—732, 1985.
- 4) 羽根田潔, 佐治公明, 本田剛彦, 他 : 僧帽弁異常を伴う二次孔心房中隔欠損症の臨床像. 心臓 5 : 916—923, 1973.
- 5) 小原邦義, 北村信夫, 小柳 仁, 他 : Lutembacher症候群. 心臓 7 : 177—186, 1975.
- 6) Furuta S, Wanibuchi Y, Ino T, et al : Etiology of mitral regurgitation in secundum atrial septal defect. Jpn Circ 46 : 346—351, 1982.
- 7) Carabello BA, Spann JF : Is left ventricular dysfunction present in patients with arterial septal defect and signs and symptoms of leftsided heart failure? Internat J Cardiol 3 : 91—94, 1983.
- 8) Popio KA, Gorlin R, Teichholz LE, et al : Abnormalities of left ventricular function and geometry in adults with an atrial septal defect. Am J Cardiol 36 : 302—308, 1975.
- 9) Theodore LS, Harvey F, Arthur E, et al : Effect of atrial septal defect repair on left ventricular geometry and degree of mitral valve prolapse. Circulation 61 : 888—896, 1980.

(原稿受付 平成17. 6. 23)

別刷請求先 〒792-8550 愛媛県新居浜市南小松原町13-27
愛媛労災病院胸部心臓血管外科
白澤 文吾

Reprint request:

Bungo Shirasawa
Department of Thoracic-Cardiovascular Surgery, Ehime Rosai General Hospital, 13-27 Minamikomatsubara, Niihama, Ehime 792-8550, Japan

SURGICAL TREATMENT OF AN ATRIAL SEPTAL DEFECT WITH LUTEMBACHER-LIKE HEMODYNAMICS :
REPORT OF A CASE

Sayaka HANADA, Bungo SHIRASAWA, Hiroshi ITO, Akihito MIKAMO, Haruhiko OKADA,
Naobumi TOMOZAWA* and Kimikazu HAMANO

First Department of Surgery, Yamaguchi University School of Medicine,

*Cardio-vascular surgery, Ehime Rosai General Hospital

A 56-year-old woman with a secundum atrial septal defect (ASD) and mitral regurgitation (MR) was admitted to our hospital with severe congestive heart failure. Echocardiography and cardiac catheterization showed 'Lutembacher-like hemodynamics'. Despite treatment with diuretics and angiotensin-converting enzyme inhibitors, her congestive heart failure did not improve. Therefore, we performed patch closure of the ASD, mitral valve replacement, and Maze procedure. Histological analysis revealed that the MR was primary, not secondary. Postoperatively, her hemodynamics normalized, her right ventricular volume overload disappeared, and her pulmonary arterial pressure decreased sufficiently. The combination of ASD with acquired MR caused Lutembacher-like hemodynamic abnormalities, which were improved by open heart surgery.
