

肺水腫を伴った完全型心内膜床欠損症の1手術治験例

近畿大学医学部心臓外科学教室 (主任: 城谷均教授)

奥 秀喬, 城谷 均, 横山達郎, 河井 淳, 野口一成,
西岡孝純, 篠原 徹, 佐賀俊彦, 堀尾俊治

〔原稿受付: 昭和53年10月1日〕

Successful Surgical Correction of a Complete Atrioventricular Canal with Preoperative Pulmonary Edema

HIDETAKA OKU, HITOSHI SHIROTANI, TATSURO YOKOYAMA, JUN KAWAI
KAZUNARI NOGUCHI, TAKASUMI NISHIOKA, TORU SHINOHARA, TOSHIHIKO
SAGA, and SHUNJI HORIO

Department of Cardiovascular Surgery, Kinki University, School of Medicine

(Director : Prof. Dr. HITOSHI SHIROTANI)

A 23 month old boy with a C-type complete atrioventricular canal and severe pulmonary hypertension was shown to have a respiratory infection which soon developed into respiratory failure and finally cardiac arrest, while awaiting corrective surgery. Resuscitation was successfully carried out but a severe pulmonary edema and cerebral damage with generalized cramps were elicited. Although the clinical picture of cerebral damage improved, the pulmonary edema progressed despite intensive conservative therapy for two weeks. Therefore, intracardiac repair was performed in an attempt to save the life of the child. The method of Shirovani et al. was used.

Postoperative investigations revealed a moderate pulmonary hypertension with a pulmonary to systemic systolic pressure ratio of 0.68 and pulmonary to systemic resistance ratio of 0.55 and that there were no shunt, no tricuspid regurgitation and mitral insufficiency of grade 1. In cases of extensive pulmonary edema concomitant with severe heart disease, conservative treatment is not effective. Surgical correction for the cardiac anomaly should be carried out.

Key words : complete atrioventricular canal, pulmonary hypertension, pulmonary edema, PEEP, definitive surgical correction.

Present address : Department of Cardiovascular Surgery, Kinki University, School of Medicine, Sayama-cho 380, Minamikawachi-Gun, Osaka 589, Japan.

緒言

完全型心内膜床欠損症では、早期からうっ血性心不全および肺血管の閉塞性病変をきたすことが多く、その自然予後は不良であり、早期に外科的治療を必要とする。近年、Rastelliら⁷⁾、城谷ら⁸⁾によりすぐれた根治手術成績が報告されて以来、乳幼児例へと手術適応が拡大されてきた。最近、われわれは術前肺水腫を惹起し、内科的治療に抗して肺水腫が進行する Rastelli分類のC型完全型心内膜床欠損症に対して根治手術を行い救命した幼児例を経験したので、経過および治療方法などについて報告する。

症例

症例：1才11カ月男児，体重 8kg. 満期，安産，生下時体重 2,300g. 生後5日目にダウン症候群の診断を受けた。生後1カ月の時，心雑音および心肥大を指摘され，Digitalis の投薬を受けていた。生後3カ月頃から気道感染を伴ううっ血性心不全を反復し，生後10カ月の時3週間入院治療を受けている。1才4カ月に当科に紹介されてきた。ダウン症候群特有の顔ぶりを呈し，るい瘦および安静時チアノーゼを認めた。肝は2横指触知し，心尖部でスリルを伴う Levine 4度の粗い収縮期雑音および2度の拡張中期雑音を聴取した。胸部単純レ線像では，肺血管陰影が著明に増強しており，心胸郭比は0.62であった。心電図は著明な右室肥大と-90度の左軸偏位を示した。心臓カテーテル検査所見は表1で示すように高肺血管抵抗性の高度肺高血圧症および左-右，右-左短絡を示した。左室造

表1 Cardiac Catheterization Data

	Preoperative		Postoperative
	Pressure	O ₂ -sat.	Pressure
SVC	3	58.5	5
IVC	2	64.4	4
RA	2	70.5	4
RV	81/1 (5)	72.8	71/1 (4)
PA	81/40, 59	73.5	71/31, 49
PV	7	91.5	
LA	4	88.9	
LV	85/1 (7)	77.9	105/2 (8)
A ₀	81/40, 58	80.8	105/68, 85
Pp/Ps	1.00		0.68
Rp/Rs	0.83		0.55
L to R shunt	41%		
R to L shunt	32%		

影では，左房，右房が殆んど同時に造影され，少しおくれて心室中隔欠損孔を通して右室の造影されるのが認められた。また goose-neck deformity も明白であった (図1)。

以上の所見から，高度肺高血圧症および4度の僧帽弁閉鎖不全症を伴う完全型心内膜床欠損症と診断し，根治手術を予定していた。しかし elective surgery を待期中に呼吸器感染に罹患し，極度な呼吸困難に陥って，急遽，当科に搬送されてきた。来院後間もなく呼吸停止，ついで心停止をおこした。ただちにI.C.U. に収容して心蘇生を行ったが，数分おきに血性分泌物の

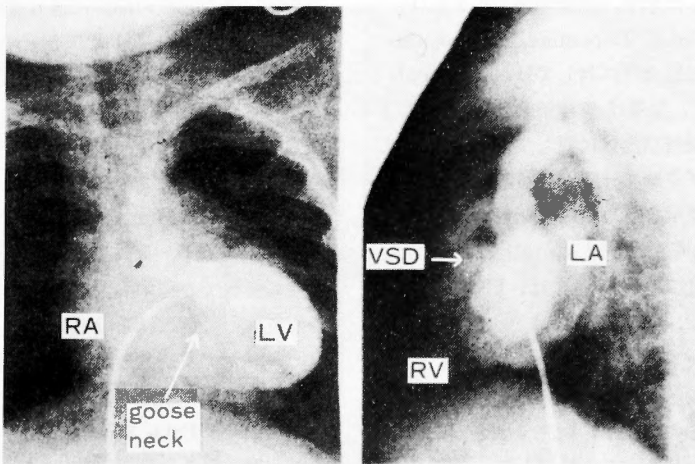


図 1

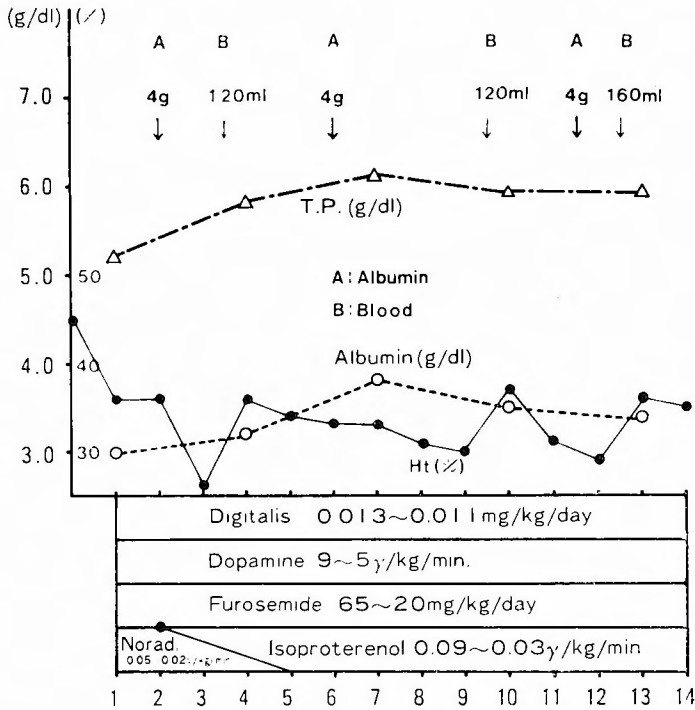


図 2

吸引を必要とする重症の肺水腫，全身痙攣を伴う脳障害を併発した。抗痙攣剤などの投与により，7日後には全身痙攣が消失し，意識も明瞭となった。また各種強心剤，利尿剤などの投与によりうっ血性心不全はコントロールできたが，肺水腫はあらゆる内科的治療に抗して漸次進行したため2週間後開心根治術を施行した。術前の経過は図2に示す。循環維持のためには，Digitalis, Isoproterenol, Dopamine, Furosemideの他心蘇生後数日間の低血圧に対してはNorepinephrineが必要であった。栄養は鼻注栄養を行ったが，進行性の貧血および低蛋白血症に対して，総量400mlの血液，12gのアルブミンを分割投与した。図3はこの間の血液ガス所見を示す。100~80mm H₂OのPEEPで人工呼吸を行ったが，肺水腫が進行するにしたがってPaO₂は漸減し，手術前日には，FiO₂ 1.0でもPaO₂は40mmHgと低値を示した。

1977年12月13日，人工心肺使用軽度低体温下に開心根治術を施行した。左房斜切開を行い，心内構造を検討すると，Rastelliらの分類のC型完全型心内膜床欠損症であることが判明した。これに対して，城谷らの方法で心内修復を行った。まず共通前尖と共通後尖の

遊離縁を引きよせて共通房室弁輪の直径(20mm)および心室中隔欠損孔の深さ(15mm)を決定した。心室中隔欠損孔の閉鎖には半円形のDacron-patchを用い，心房中隔欠損孔に対しては心膜パッチを用いた。図4で示すように，まず心室中隔右室側に9針のinterrupted mattress sutureをかけ，それぞれの糸をパッチの弧状の部分に通して結紮した。そしてパッチの上縁(直線部分)に5針のmattress sutureをかけ，それぞれの糸をまず共通房室弁の中央部で心室側から心房側に通し，さらに同一糸で心房中隔欠損孔閉鎖用の心膜パッチの下縁を縫着した。この時点で心室中隔欠損孔が完全に閉鎖され，また共通房室弁輪も縫縮されつつ形成された。ついでcleftを僧帽弁側，三尖弁側で，それぞれ3針で結節縫合した。最後に連続縫合で心房中隔二次口欠損を完全閉鎖した。

術後血行動態はIsoproterenol, DopamineおよびFurosemideを必要としたが，比較的安定した経過をたどった。呼吸状態も漸次回復して，術後7日目にはFiO₂ 0.5でPaO₂ 87mmHgとなり，術後23日目には肺水腫による血性吸引物が完全に消失し術後27日目に気管チューブを抜去することができた(図5)。術

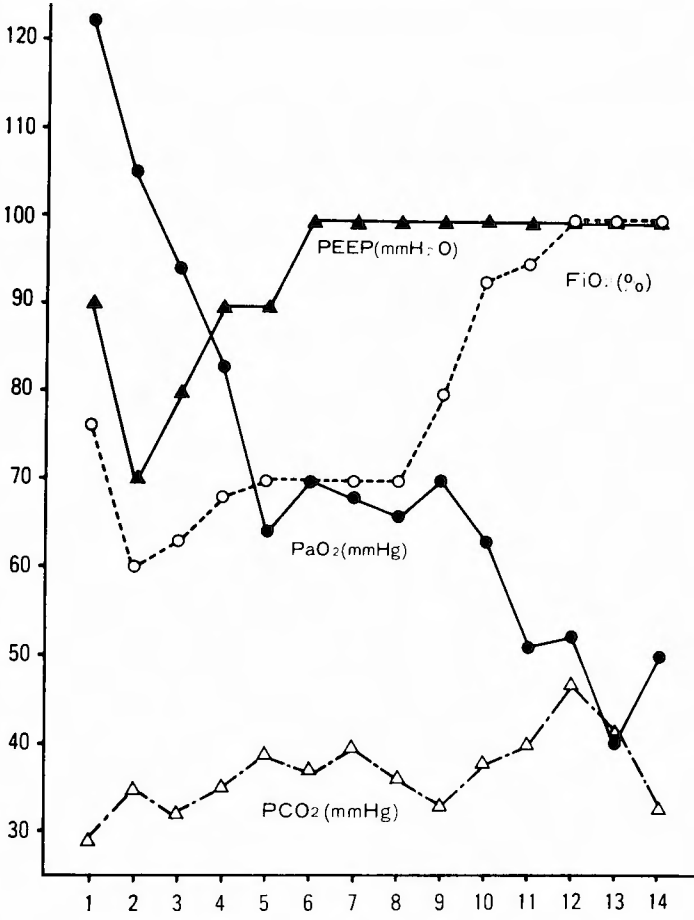
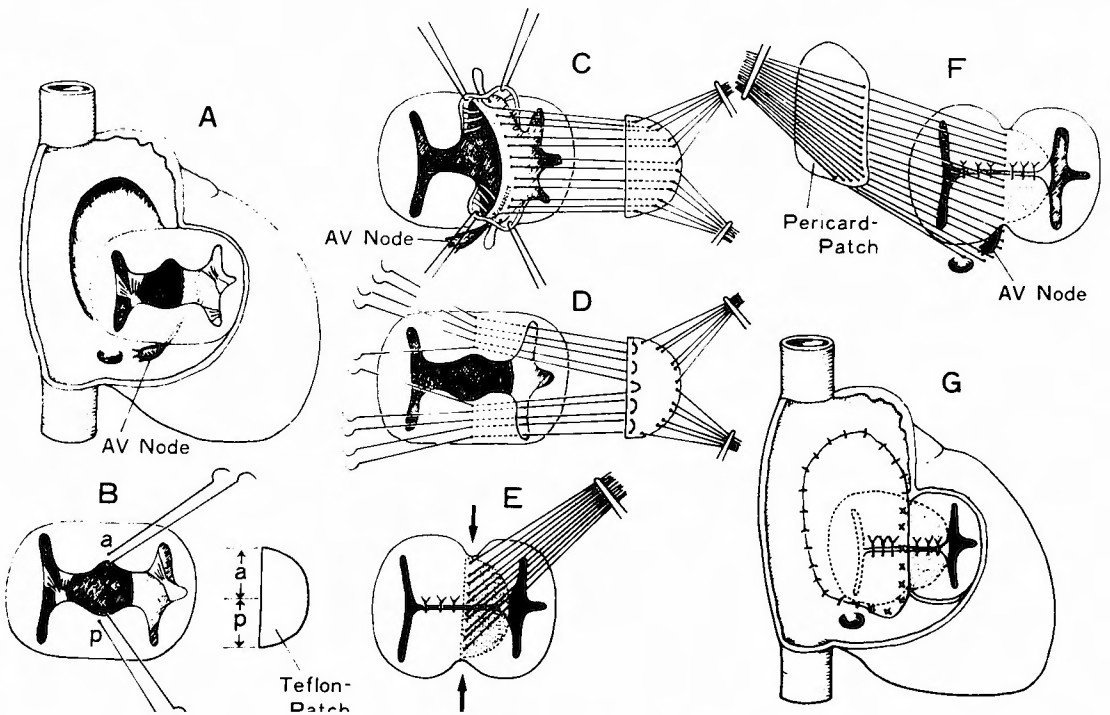


図 3



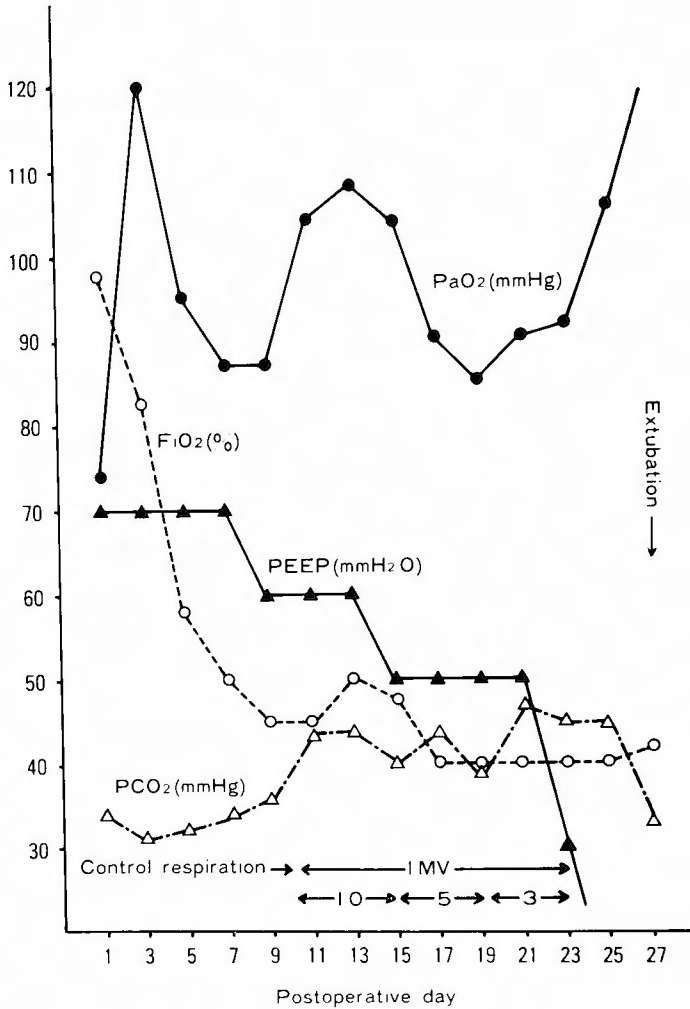


図 5

2カ月後退院した。術後6カ月の心臓カテーテル検査所見および Cineangiocardioqram で、肺対体収縮期圧比0.68, 肺対体血管抵抗比0.55となお肺高血圧症を残し、1度の僧帽弁閉鎖不全を認めるが、短絡なくまた三尖弁の逆流も認められず満足すべき結果をえた。

考 案

大きな心室中隔欠損孔を伴う完全型心内膜床欠損症はつねに肺高血圧症を伴い、僧帽弁閉鎖不全と相まって生後早期に、早い場合には、生後1カ月でうっ血性心不全を招来する³⁾。また、肺血管の閉塞性病変の進行も早く、2才ですでに Heath-Edward 分類の3度

以上を呈する症例もあり³⁾、早期に外科的治療を必要とするものが多い。本例は高度肺高血圧症、4度の僧帽弁閉鎖不全を伴い、1才11カ月で elective surgery を待期中に呼吸器感染に罹患し、これが引き金となって呼吸不全に陥入り、心停止に発展した。本例における肺水腫は心蘇生後に確認されたが、厳密には、後述するように肺水腫が先行して心停止になったのか、あるいは心停止に引きつづき肺水腫が発生したのかは不明である。肺水腫は一語でいえば“abnormal extravascular water storage in the lung”のことで、肺毛細血管からの血漿成分の漏出量が、静脈系リンパ系からの再吸収量を凌駕した時に生じ、一般に、初期の

段階から、間質肺水腫、肺胞壁肺水腫および肺胞内肺水腫¹⁰⁾に分類されている。そして臨床上、気道からの出血によって肺水腫と認識するのは肺胞内肺水腫の段階であって、前2者の段階では気道からの出血はみられない。このような理由から、本例にみられた肺水腫は、心蘇生後に認められた肺出血の時期にはじめて、しかも急激に肺胞内肺水腫が発生したのか、あるいは心停止をおこす前の極度な呼吸困難の段階ですでに間質あるいは肺胞壁肺水腫に陥っていたのかは不明であるが、著者は間質あるいは肺胞壁肺水腫が先行して低酸素血症を招来し、その結果心停止になった可能性が大と考えている。肺水腫の発生因子として一般に次の事項が挙げられている。肺毛細血管透過性の亢進、肺毛細血管内圧の上昇、膠質滲透圧の低下、リンパ系静脈系からの吸収障害、肺胞内陰圧の亢進およびその他である。実際には、これらの諸因子が単独で肺水腫を惹起することは少なく、多くの場合種々の因子が複雑に関与しあって肺水腫が発生するものと考えられる。肺血流量の増加を伴った重症先天性心疾患において示唆される肺水腫の発生機序を模式的に示したのが図6である。疾患の本質から、肺血流量の増加、肺高血圧症、低蛋白血症、肺 surfactant の欠乏およびうっ血

性心不全などが共存する肺水腫発生の準備状態下にある。肺炎や気管支炎などの呼吸器感染の結果、気道分泌物の増加、無気肺、肺毛細血管壁の損傷などをおこし、肺毛細血管透過性の亢進、肺胞内陰圧の亢進などを招来する。さらに重要なことは低酸素血症である。これが心筋収縮力を低下させて、うっ血性心不全を助長させる。

治療方法として、当然諸因子に対する原因療法が必要であり、各種強心剤、利尿剤、ステロイドホルモン、抗生剤、レシチン、C. D. P. choline の他、膠質滲透圧を上昇させる目的でのアルブミンの投与が大切である。低酸素血症、肺胞内陰圧の亢進に対しては陽圧呼吸が肝要であり²⁾、その意義は、異論もあるが⁶⁾、機能的残氧量を増加させ、肺胞虚脱を予防することおよび肺胞内圧を上昇させて肺胞あるいは肺間質の水分貯溜を防ぎ水分を血管内に移行させることにある¹⁾。PEEP レベルについても問題があり、気胸発生の危険性、肺の部分的過換気の他、つねに注意しなければならないことは循環系に対する悪影響である。とくに hypovolemia, hypotension の時 PEEP は心拍出量を低下させるので注意を要する¹²⁾。本例の場合、11cm H₂O 以上の圧で中心静脈圧の上昇、血圧の低下をき

肺水腫の発生機序

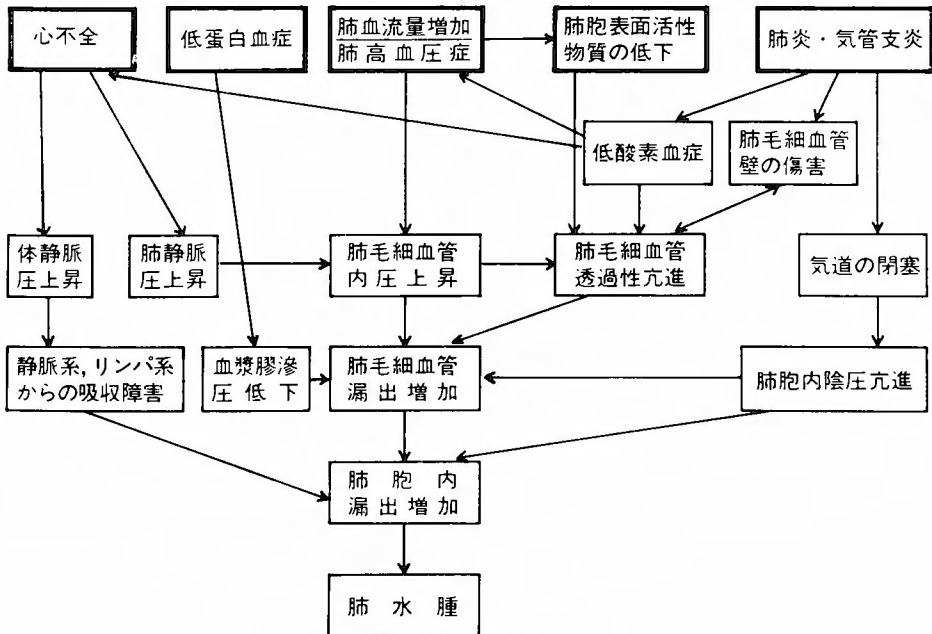


図 6

たしたため 10cm H₂O 以下で維持した。Powersら⁵⁾が指摘しているように、いくら高くとも左房圧より高い圧を加えないことが肝要であろう。また Zelis ら¹²⁾は次のシェーマで示すように混合静脈血酸素飽和度で PEEP レベルをモニターするのが最善であると述べている。

$$\begin{array}{ccccccc} \text{Arterial} & \times & \text{Cardiac} & = & \text{Tissue Oxygen} & \rightarrow & \text{Mixed} \\ \text{Oxygen} & & \text{Output} & & \text{Supply} & & \text{Venous} \\ & & & & & & \text{Oxygen} \\ \uparrow \uparrow & & \downarrow & = & \uparrow & \rightarrow & \uparrow \\ \uparrow \uparrow & & \downarrow \downarrow \downarrow & = & \downarrow & \rightarrow & \downarrow \end{array}$$

しかし、以上述べたような内科的治療だけで重症心疾患に合併する肺水腫を治療することはきわめて困難である。図6で示したすべての肺水腫の発生因子の根源である心疾患そのものを根治すること、すなわち definitive surgical correction がまた肺水腫の definitive treatment でもある。

本症に対する外科的治療として、乳幼児例に対しては、かつて肺動脈絞扼術が行われたが、これは肺血流量の増加による心不全を予防するために有効であっても僧帽弁閉鎖不全による心不全には無効である¹¹⁾。心内修復術として、両房室弁を人工弁で置換する方法があるが⁴⁾、乳幼児例には不相当であり、また McGoon ら⁹⁾は共通前尖、共通後尖の Cleft を縫合し、心房一次口欠損、心室中隔欠損孔をそれぞれ心房側、心室側から別々の2枚のパッチで閉鎖したが、その成績は不良であった。1968年 Rastelli ら⁷⁾は共通房室弁を中央で切断して僧帽弁側と三尖弁側に2分割し、心房中隔欠損孔、心室中隔欠損孔を1枚のパッチで閉鎖し共通弁の両断端をパッチに縫着する方法を報告して以来、この方法が広く用いられている。しかし、この方法では、パッチに共通弁の両断端を縫着するさい“縫いしろ”の分だけ弁尖は短縮する欠点がある。この欠点を補う目的で考案されたのが城谷ら^{2,13)}の方法で、共通弁を中央で切断することなく、一次口欠損、心室中隔欠損孔を別々の2枚のパッチで閉鎖し、この2枚のパッチで共通前尖、共通後尖をサンドイッチ状にはさんで共通弁輪を形成する。この方法のもう1つの特長として、共通弁輪を縫縮しながら弁輪形成を行うので、弁膜欠損の大きな症例でも弁置換を行うことなく弁形成ができるという利点がある。

結論として、重症先天性心疾患に併発した肺水腫は内科的治療だけで治療することが困難であり、全身状態の悪化する前に、早期に血行動態を正常化する心内修復が唯一の救命手段と考えられる。

文 献

- 1) Ashbaugh D G, Petty T L et al : Continuous positive-pressure breathing (CPPB) in adult respiratory distress syndrome. *J Thoracic Cardiovasc Surg* 57 : 31-41, 1969.
- 2) Cunningham J H, Richardson R H et al : Interstitial pulmonary edema. *Heart & Lung* 6 : 617-623, 1977.
- 3) Douglas D Mair, McGoon D C : Surgical Correction of Atrioventricular Canal During the First Year of Life. *Am J Cardiol* 40 : 66-69, 1977.
- 4) McGoon D C, Dushane J W et al : The surgical treatment of endocardial cushion defect. *Surg* 46 : 185-196, 1959.
- 5) Powers S R Jr : The use of positive end-expiratory pressure (PEEP) for respiratory support. *Surg Clin North-Am* 54 : 1125, 1974.
- 6) Powers S R, Mannal R et al : Physiologic Consequences of Positive End-Expiratory Pressure (PEEP) Ventilation. *Ann Surg* 178 : 265-272, 1973.
- 7) Rastelli G C, Ongley P A et al : Surgical Repair of the Complete Form of Persistent Common Atrioventricular Canal. *J Thoracic Cardiovasc Surg* 55 : 299, 1968.
- 8) 城谷均 : 完全型心内膜床欠損症根治手術. *日胸外会誌* 24 : 404-405, 1976.
- 9) 城谷均 : 完全型心内膜床欠損症に対する根治手術. *日胸外会誌* 26 : 310-313, 1978.
- 10) Staub N C, Nagano H et al : Pulmonary edema in dogs, especially the sequence of fluid accumulation in dogs. *J Appl Physiol* 22 : 227-240, 1967.
- 11) Taguchi K, Sasaki N et al : Surgical experience with persistent common atrioventricular canal in a series of eighty two patients. *J Thoracic Cardiovasc Surg* 55 : 501-517, 1968.
- 12) Zelis R, Cross C E : Management of Pulmonary Edema. *Rational Drug Therapy* 8 : 1-6, 1974.