

# 多脾症候群に合併した心内膜床欠損症根治術後に発症した 高度機械的溶血性貧血に対する手術治験例

近畿大学医学部心臓外科学教室

佐賀 俊彦, 家村 順三, 楠木 幸弘, 若木 伸夫, 片山 治, 梶 弘志  
則武 正三, 西岡 孝純, 奥 秀喬, 河井 淳  
砂川 晶生, 中村 好秀, 篠原 徹  
横山 達郎, 城谷 均

〔原稿受付：昭和56年8月29日〕

## Hemolytic Anemia after Open Heart Surgery of Endocardial Cushion Defect with Polysplenia Syndrome

TOSHIHIKO SAGA, JUNZO IEMURA, YUKIHIRO KUSUMOTO, NOBUO WAKAKI,  
OSAMU KATAYAMA, HIROSHI OKA, SHOZO NORITAKE, TAKASUMI  
NISHIOKA, HIDETAKA OKU, JUN KAWAI, AKIO SUNAGAWA,  
YOSHIIHIDE NAKAMURA, TORU SHINOHARA, TATSUO  
YOKOYAMA and HITOSHI SHIROTAMI

The Department of Cardiovascular Surgery, Kinki University School of Medicine

A two-year-old female who had severe hemolytic anemia after open heart surgery of endocardial cushion defect (ECD) was presented.

She had undergone incomplete repair of ECD (at the first time) in the other hospital. The mitral annuloplasty, the repair of the mitral cleft, and closure of ostium primum defect were carried out at the second operation. The etiology of the hemolysis was considered due to a jet stream of regurgitant blood through remnant cleft of the mitral valve against a rough surface of the autopericardial patch which was used to close the defect at the second operation. To prevent the hemolysis, a smooth surface prosthesis such as Gore-Tex sheet or fresh autopericardial patch should be used to close the atrial septal defect, because complete repair of the mitral regurgitation is occasionally difficult in complete atrioventricular canal or in the patients with mitral cleft.

Key words: Polysplenia syndrome, Endocardial cushion defect, Hemolytic anemia, Open heart surgery, Gore-Tex sheet.

索引語：多脾症候群，心内膜床欠損症，溶血性貧血，開心術，Gore-Tex sheet.

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

1961年 Sayed らが初めて心内膜床欠損症 (ECD) 術後に合併した重篤な溶血性貧血を経験して以来, ECD の術後合併症として発生しうることがよく知られているが, 実際にその頻度は, ごくまれなものである。

著者らは最近, ECD 術後に, きわめて重篤な溶血性貧血を合併し, 手術によって治癒せしめた1例を経験したので報告する。

### 症 例

患者: 2歳7カ月, 女児

主訴: 多呼吸

現病歴: 出生時に特記すべきことなし。9カ月時, 心雑音を指摘された。10カ月時, 心不全症状を呈し, 某病院にて心精査をうけ, ECD の診断のもとに同院にて1歳3カ月時, 心房中隔2次口および1次口の直接縫合術をうけた。術後もうっ血性心不全が持続するため, 2歳1カ月時, 本院にて再度心精査を施行, 同様の診断により再手術のため入院した。

入院時所見: 身長 84.5 cm, 体重 11 kg で発育は平

均をやや下まわるのみであった。外見上チアノーゼは認めず, 眼瞼, 眼球結膜に貧血, 黄疸はなかった。脈拍は77/分で整, 血圧は110/60 mmHg で左右差を認めなかった。聴診上, II音肺動脈成分の亢進, 第2肋間胸骨左縁で Levine 4度の駆出性収縮期雑音と1度の拡張期雑音, 第4肋間胸骨左縁にて4度の全収縮期雑音, 心尖部で4度の全収縮期雑音および2度の拡張期ランブル音を聴取した。

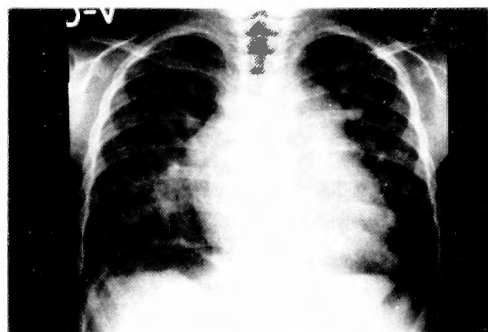


図1 胸部 X 線写真

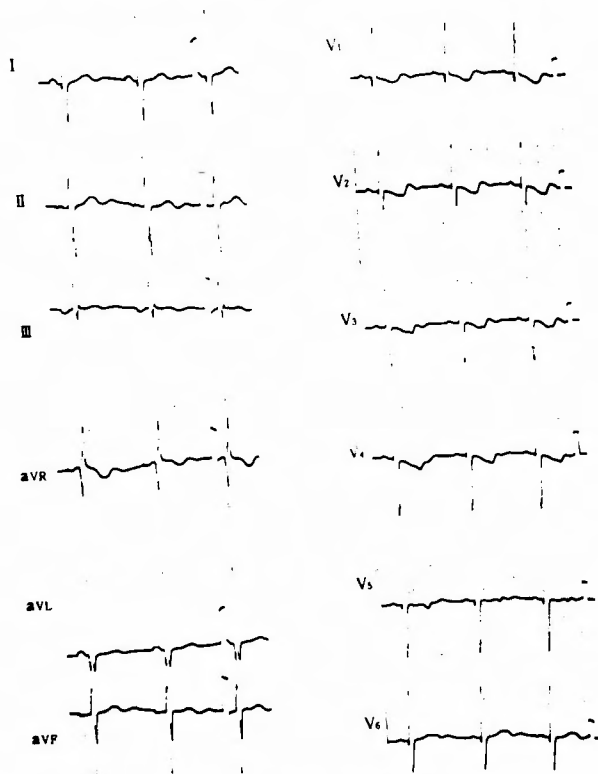


図2 術前心電図

肝を右季肋下に 3 cm 触知した。

入院時臨床検査所見・末梢血液中に Howell Jolley 小体や postsplenectomy vacuoles を認め、胸部X線所見や心血管造影所見とあわせて、多脾症候群と診断した。他の血清生化学検査、尿検査所見は異常を認めなかった。

胸部X線像：situs ambiguus isolated levocardia であり、気管支分岐角は、左右ほぼ対称であった。心胸郭比は65%，肺血管影は著しく増強していた(図1)。

心電図：Ⅱ，Ⅲ，aVF においてP波の逆転を示す、いわゆる冠静脈洞調律 (coronary sinus rhythm) を呈し、QRS 電気軸は  $-60^\circ$ ，両室肥大所見を呈していた(図2)。

心臓カテーテル検査：表1に示すように肺体血圧比 (Pp/Ps) 0.55，肺体血流比 (Qp/Qs) 1.86，肺体血管抵抗比 (Rp/Rs) 0.17，左-右短絡率 (L-R shunt ratio) は54%，右-左短絡率 (R-L shunt ratio) は9%であった。

心血管造影検査(図3)：左室より左房，右房への逆流を認め、gooseneck deformity が明瞭で、右室の著明

表1 心臓カテーテル検査

|     | PRESSURES<br>mmHG | O <sub>2</sub> SAT<br>% |
|-----|-------------------|-------------------------|
| SVC | 13                | 63.5                    |
| IVC | 13                | 64.4                    |
| RA  | 13                | 69.9                    |
| RV  | 86/ 0/(12)        | 90.0                    |
| mPA | 56/ 14/ 34        | 80.6                    |
| LA  | 14                | 95.2                    |
| LV  | 100/ 0/(14)       | 92.3                    |
| Ao  | 106/ 55/ 75       | 92.4                    |

BSA: 0.46 m<sup>2</sup>

O<sub>2</sub>Consumption: 71 ml/min

L-R Shunt: 54%

R-L Shunt: 9%

Qp/Qs: 1.86

Pp/Ps: 0.55

Rp/Rs: 0.17

PVR: 3.5 unit·m<sup>2</sup>

SVR: 20 unit·m<sup>2</sup>

CI: 3.1 L/min/m<sup>2</sup>

SI: 4.1 ml/min/m<sup>2</sup>



LVEDV: 154% of normal

RVEDV: 336% of normal

LA max: 132% of normal

図8 術前心血管造影

な拡大がみられた。また奇静脈接合 (azygos connection) が認められた。

**手術所見** ECDは僧帽弁前尖、三尖弁中隔尖の全長にわたり裂隙を認めたが、心室中隔欠損はなく、不完全型であった。他院での前回手術によって2次口は直接縫合で完全閉鎖されていたが、1次口の直接縫合縁は完全に裂開し、欠損口上縁に縫合糸の残存がみられるのみであった(図4-a)。僧帽弁裂隙 (mitral cleft) を結節縫合の後、後交連にて僧帽弁輪形成 (MAP) を行ない (図4-b)、採取後、ただちに0.6% glutaraldehyde で処理した自己心膜を用いて1次口を閉鎖し手術を終了した (図4-c)。

術後良好に経過したが、図5、6に示すように、約1週間頃から貧血が進行し、やがて色素尿を伴いはじめた。LDH, GOT, GPT, 総ビリルビン、とりわけ間接型ビリルビン、血清ヘモグロビンもそれぞれ著しく上昇した (図6)。血中ハプトグロビンは消失し、クームス試験は陰性であった。末梢血中には、fragment cell や poikilocyte を認めた (図7)。

以上より残存した僧帽弁逆流 (MR) による機械的溶血性貧血が最も疑われ、内科的治療によっても改善せず、頻回の輸血によっても貧血の克服が困難であった。全身状態が悪化したため、心精査を行わず術後8週目に再手術を行なった。

**再手術所見**(図8)：右房切開、1次口閉鎖自己心膜

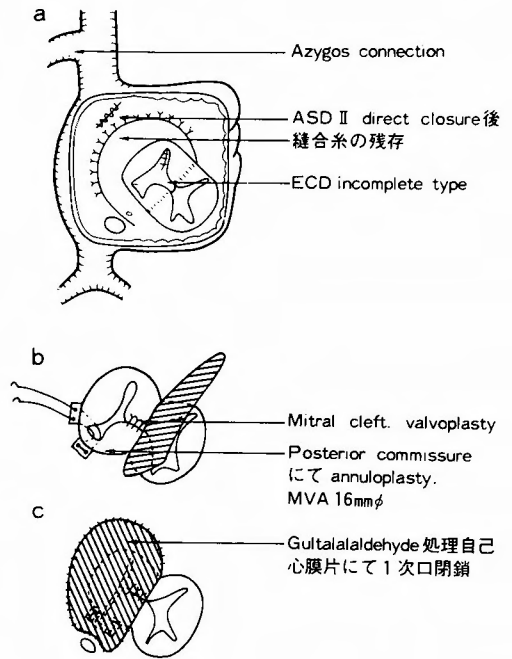


図4 手術所見

を切開して左房を検索すると、自己心膜の左房側は、肥厚、萎縮、硬化が著明であり、MAP に用いた teflon felt は内膜化されず、MR は teflon felt や自己心膜片にあたる jet を形成しているように思われた。cleft は

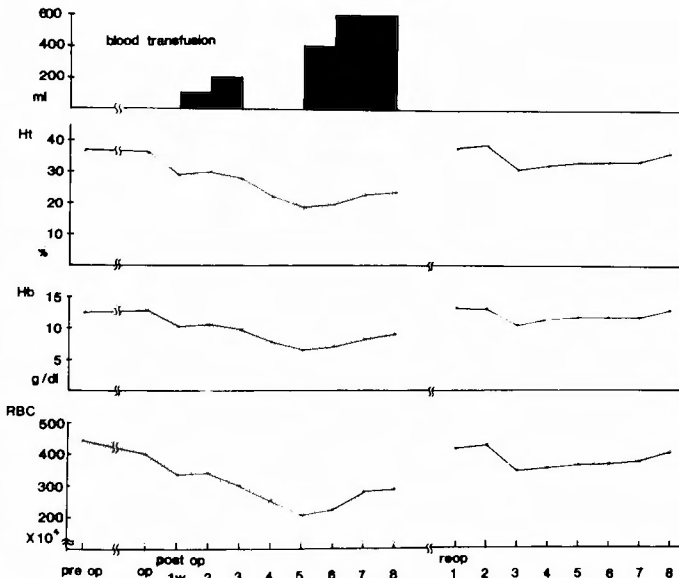


図5 臨床経過 (1)

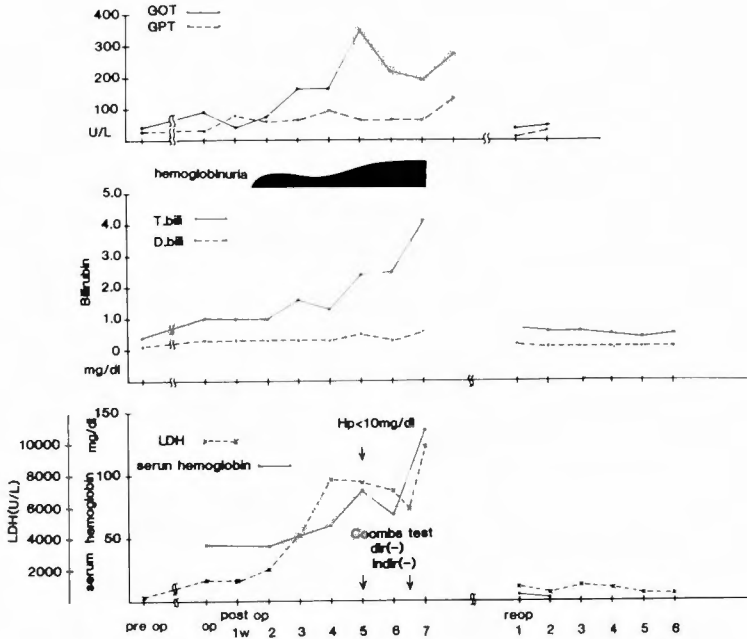


図6 臨床経過(2)

良好に修復されていた。このため MAP の解除による逆流 jet の変換と Gore-Tex sheet による1次口の再閉鎖を行なった。

術後、1~2度のMRを残したが、溶血は消失し、諸検査所見も正常化した(図5, 6)。なお、輸血後肝炎の発症のため術後心精査はまだ行っていない。

考 察

心臓外科領域において機械的溶血性貧血が人工弁置換術後や体外循環に伴う合併症として発生することはよく知られている。本症は ECD 根治術後の合併症のひとつとされているが実際にその発生はまれである。

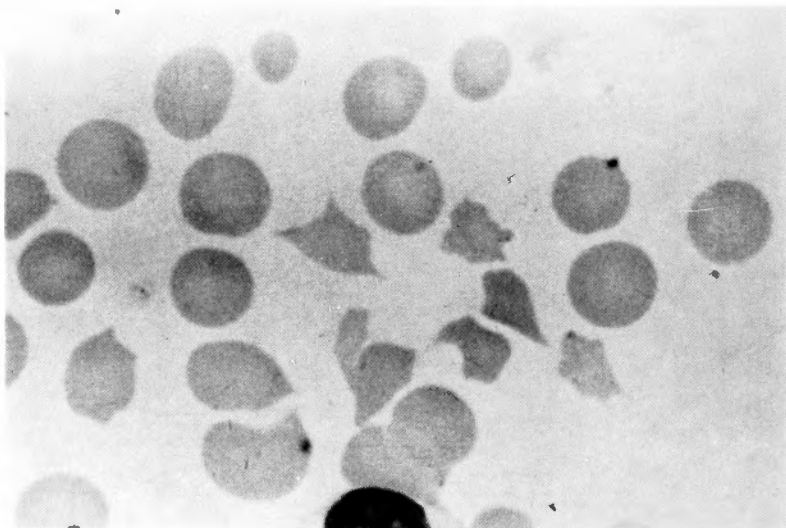


図7 末梢血液像

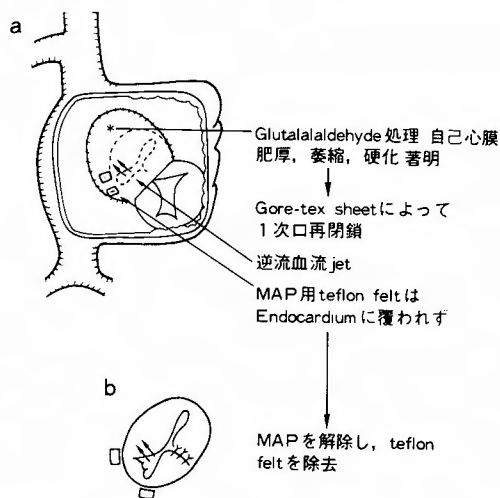


図8 再手術所見

本症は1961年 Sayed<sup>7)</sup>により初めて報告されて以来、現在までに文献上14例をかぞえている<sup>1-11)</sup>。本邦における報告は、1969年赤尾<sup>1)</sup>らによってはじめてなされた。

14例の報告では、1次口の閉鎖に13例で teflon patch が<sup>1)</sup>、1例<sup>4-11)</sup>で dacron patch<sup>3)</sup> が使用されている。全例で僧帽弁に cleft を認め、10例に cleft の形成を加えている<sup>1-3), 3, 6, 9-11)</sup>。

再手術、または剖検により直視下に検索された例では、Sigler の1例に良好に1次口閉鎖パッチの内膜化を認めた<sup>10)</sup>以外、他の全例に逆流 jet に一致した部位に内膜化不良を認めている。MR の性状は、弁本来の性状による MR の残存<sup>7)</sup>、cleft の結節縫合間での高圧逆流 jet の発生<sup>9)</sup>、一次口閉鎖パッチの僧帽弁部位での縫合不全による MR の発生<sup>10,11)</sup> cleft の縫合が pull away されたことによるもの<sup>10)</sup>、弁尖が癒痕、萎縮したことによるもの<sup>11)</sup>、弁形成に用いた心膜片の退縮によるものなど<sup>3)</sup>、種々多様である。

本合併症の原因は、MR の残存による高圧の逆流 jet と、それによる一次口閉鎖パッチの内膜化不良であると一般にいわれているが、これらの所見は、ほぼその説明を支持するものと思われる。しかし、Sigler らの1例<sup>10)</sup>のように良好に内膜化された例でも溶血がみられることや、本合併症が弁形成や弁輪形成を加えた例に多く発生していること、僧帽弁膜症で逆流部に石灰化や pleget があると溶血を生じやすいという事実を考えると、手術操作による逆流血流や弁性状の変化のみによっても生じうることに注意すべきである。

弁形成を加えなかった例で cleft の性状と術後溶血の発生との間に関連があるかどうか、術中それが予想しうるかどうかは文献の記載上、明らかにできなかった<sup>4,7,8)</sup>。

著者らの症例では、きわめて軽度の MR の残存が高圧逆流 jet を生じたこと、逆流部位に MAP に用いた teflon felt が位置していたこと、再手術例での表面粗糙な自己心膜を用い、それに逆流 jet があたったことが原因と考えられた。

溶血性貧血の診断は安易であるか、本症の診断上重要なことは自己溶血性貧血との鑑別診断である。Cooms 試験が陰性であり、末梢血液像に赤血球の fragmentation や poikilocytosis の増加を認めることが機械的溶血の診断根拠となる。それに加えて弁逆流や心臓内人工材料の使用など原因と考えられる所見が認められることにより、はじめてその病因が推察される。運動負荷により溶血が増大することも特徴である<sup>8)</sup>。著者らの症例では、術後1週間目より溶血が進行したことから、心機能の回復が発症の誘因と考えられた。

本合併症は手術手技上の改善により克服されなければならない。弁性状に応じて弁形成や弁輪形成を行なって MR の改善をはかることが重要であるが、ECD では、その形態によって MR を完全に修復しえない場合もあり、一方小児に対する弁置換はできるだけ避ける立場から、1次口閉鎖を Porcin Pericardium patch や Gore-Tex sheet など表面平滑な材料を用いてその発生を防止すべきである。

本合併症は、このような手術手技上の改善により発生を防ぐことができると思われるがそれでもなお発症をみた場合、まず内科的治療が試みられる。保存的治療により文献上5例に溶血の軽快、消失をみている。しかし、内科的治療を行なううちに重篤な合併症の発生や全身状態の悪化のため失った例<sup>1)</sup>もあり機を失することなく外科的治療を行なうことが重要である。外科治療を行なっても全身状態の悪化のため失った例<sup>10,11)</sup>もあるので、このことは重要である。再手術は、1次口閉鎖パッチの不適切な場合や僧帽弁の修復が不適切な場合は、先に述べたような手技上の改善を加えて行なうべきである。しかし、そのような改善によっても溶血の消失をみないようであれば僧帽弁置換も考慮に入れなければならない。

## ま と め

多脾症候群に合併した ECD 根治術後に発症した重

篤な機械的溶血性貧血に対する再手術例を経験したので報告した。加えて、初回に適切な手術がなされておれば患児は、計3回の開心術や合併症の発生に悩まされることはなかったと思われ、今さらながら適確な手術の重要性、心血臓手術の基本に心を新たにした。

本論文の要旨は第50回日本循環器学会近畿地方会において発表した。

#### 参 考 文 献

- 1) 赤尾元二, 竹田泰雄, 他: 心内膜症欠損症根治術後の溶血性貧血. *心臓* **1**: 1195-1209, 1969.
- 2) Engle AM: Postoperative syndrome, heart disease in infant, children and adolescents. The Williams Co., Baltimore, 1968.
- 3) 橋本良一, 坂下 勲, 他: 開心術後に発生した高度機械的溶血性貧血に対する再手術治療例—弁置換術後を除く症例について—. *日胸外会誌* **28**: 1330-1336, 1980.
- 4) 工藤竜彦, 横田正義, 他: 術後重篤な溶血性貧血をきたした心内膜症. *外科* **33**: 643-646, 1971.
- 5) Neil CA: Postoperative hemolytic anemia in endocardial cushion defects. *Circulation* **30**(6): 801-807, 1964.
- 6) Sanyl SK, Polesky HF, et al: Spontaneous partial remission of postoperative hemolytic anemia in a case with ostium primum defects. *Circulation* **30**: 803-807, 1964.
- 7) Sayed HM, Dacie JV, et al: Hemolytic anemia of mechanical origin after open heart surgery. *Thorax* **16**: 356-360, 1961.
- 8) Sears CDA, Crosby WH: Intravascular hemolysis due to intracardiac prosthetic device. *Am J Med* **39**: 341-354, 1965.
- 9) Shumacker HB, Herendeen TL: Hemolytic anemia after repair of ostium primum septal defect and cleft mitral valve; Surgical correction. *J Thoracic Cardiovasc. Surg* **55**: 489-492, 1968.
- 10) Sigler AT, Forman EN, et al: Severe intravascular hemolysis following surgical repair of endocardial cushion defects. *Am J Med* **35**: 467-480, 1963.
- 11) Thomas CA, Verdon MC, et al: Hemolytic anemia after open heart repair of ostium-primum defects. *New Eng J Med* **269**: 444-446, 1963.