
症 例

大動脈・肺動脈瘻と誤診された左上大静脈を 有する心室中隔欠損症の1例

山口大学医学部外科学教室第1講座（主任：八牧力雄教授）

兼 行 俊 博・八 牧 力 雄

〔原稿受付：昭和41年1月31日〕

Interventricular Septal Defect with Persistent Left Superior Vena Cava Simulating Aortico-Pulmonary Fistula Report of a Case

by

TOSHIHIRO KANEYUKI and RIKIO YAMAKI

From the 1st. Surg. Div., Yamaguchi University Medical School

(Director : Prof. Dr. Rikio Yamaki)

Patient : A 6-year-old girl admitted for study on Feb. 8, 1965 because of a cardiac murmur. She had been asymptomatic.

Physical examination revealed a well developed and acyanotic individual without clubbing of the fingers and toes. There were harsh systolic murmurs over the entire precordium with maximum intensity at the fifth intercostal space to the right of the sternum, where thrills were palpable. The heart rate was regular at 89/minute with good tension. The blood pressure was 118/66 mmHg. The liver, spleen and kidneys were not palpable. The extremities were free of edema.

Laboratory examination revealed latent jaundice : the icteric index was 10 and the total bilirubin 1.4 g/dl. The hemoglobin was 13.8 g/dl with an erythrocyte count of 4.22 million.

Roentgenogram showed right atrial and ventricular enlargement, a wide waist at the superior aspect of cardiac shadow in PA view and a slight increase in pulmonary vasculature.

The electrocardiogram was interpreted as normal axis deviation, right ventricular hypertrophy and ventricular premature beat.

Cardiac catheterization which was done under general anesthesia with GOF showed the following : in the right auricle blood pressure was 3.0 mmHg and oxygen saturation of blood was 84% ; in the right ventricle 21/-1 mmHg and 87% ; in the pulmonary artery 25/13 mm Hg ; in the aorta 85/66 mmHg and 107%.

A pressure pattern obtained on withdrawing catheter from the aorta to the right ventricle seemed to be characteristic for aortico-pulmonary fistula : there was noted a press-

ure curve suggesting the pulmonary artery between the aortic and right ventricular pressure curves.

Judging from these data, diagnosis of aortico-pulmonary fistula was made. On April 20, 1965 the chest was entered through the median sternotomy. However, there was found interventricular septal defect instead of the expected malformation. Therefore the patient was connected to the extracorporeal system to repair the defect. The attempt was unsuccessful: it was impossible to obtain a dry operative field because of the persistent left superior vena cava which was found at autopsy.

Postoperative course seemed to be uneventful. On the following day, however, cerebral symptoms, i. e., nystagmus, unconsciousness and convulsion, developed and then death occurred.

Post-mortem examination revealed an 1×1 cm interventricular septal defect which was located in the membranous septum below the crista and a pocket-like deformation of the septal leaflet of the tricuspid valve hanging over the defect. This leaflet traumatized by jet of shunting blood bulged into the right ventricle and built up a small chamber, where the peculiar pressure pattern suggesting the pulmonary artery was produced.

6才の女児で臨床ならびに心内カテーテル検査より大動脈・肺動脈瘻 Aortico-pulmonary fistula と診断し、胸骨縦切開で開胸、体外循環を用い根治手術を行なわんとしたところ、心室中隔欠損であることが判明したので、右室切開により欠損部の閉鎖を企図したが、左上大静脈開存 Persistent left superior vena cava (剖検により始めて確認)のため無血手術野を得ることが出来ず、そのまま右室切開創を閉鎖して手術を終わった。術後2日目、患児は突然座瘳と意識喪失を来して死亡したが、剖検により興味ある所見を得たので報告する。

症 例

6才、女児。

主 訴：心雑音。

現病歴：患児は満期安産、出生時の体重は約3kgで、母乳で育ち、発育は順調であつた。昭和40年1月22日、健康診断で偶然心雑音を指摘されて来院した。自覚的症候は何もない。母親は患児の妊娠中ロイマチスと貧血に罹患したという。

既往歴：特記すべきことはない。

家族歴：特記すべきことはない。

入院時所見（昭和40年2月8日）：体格中等、栄養良好、大鼓搦指、チアノーゼ、浮腫を認めず、体温36.5℃、脈搏は規則正しく、毎分96、血圧118/66mmHg。胸郭は左右対照で、心濁音界の右限は胸骨右縁より2横指外側、左限は左乳線、上限は第4肋骨である。心

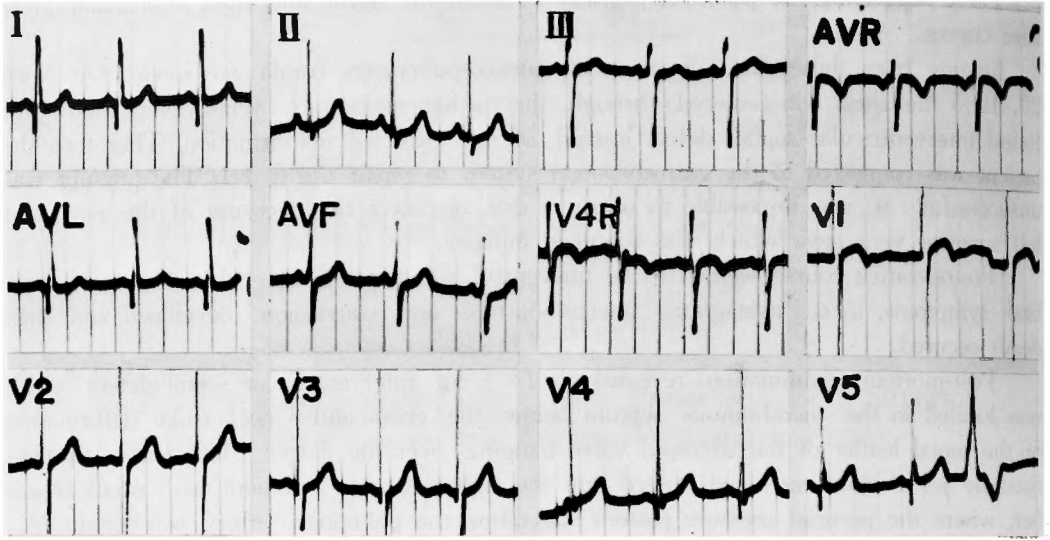
音のすべての聴診部で明らかな収縮期雑音を聴取するが、胸骨右縁第5肋間で最も強く、この部に振頭を触れる。胸骨左縁では第2肋間よりも第3,4肋間と下方に行くに従い心雑音は強くなる。両側背部でも左右同程度に収縮期雑音を聴取するが、左腋窩には放散しない。肝腫脹ならびに腹水は認められない。

血液所見：赤血球数422万、白血球数6800、ヘモグロビン13.8g/dl、ヘマトクリット40.9%、白血球分画では単核細胞増多(11%)を認める。黄疸指数10、総ビリルビン1.4 mg/dlで潜在性黄疸がある。

心電図所見（図1）：心拍数89、正常軸偏位、中間位。右室肥大の疑いあり（V_{4R}のRが高い）、心室性期外収縮を認める。

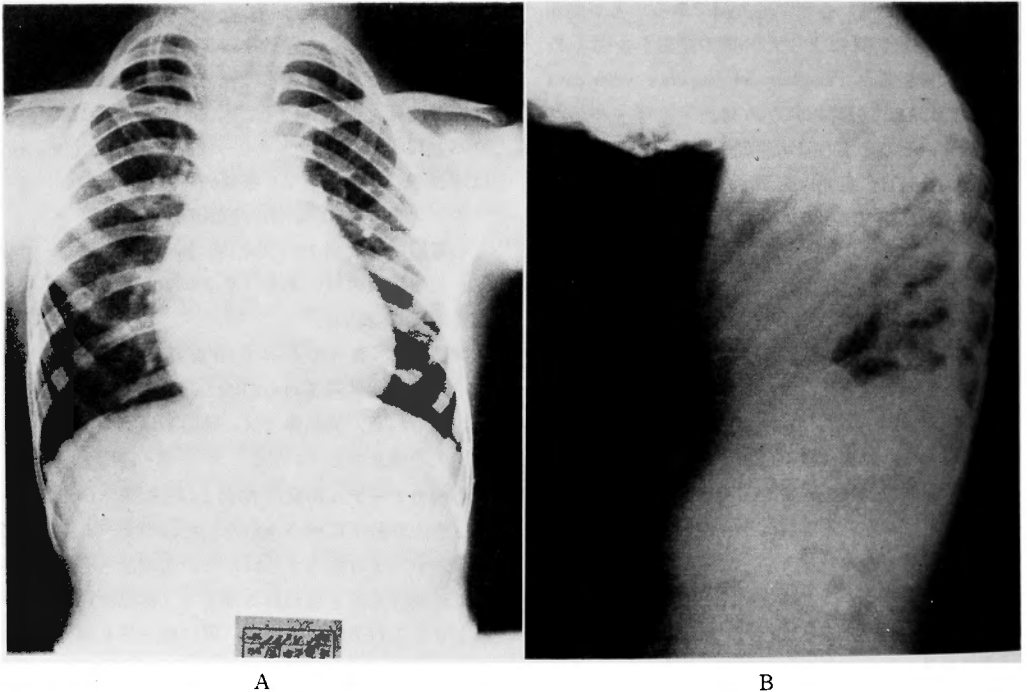
胸部X線写真（図2）：正面像では心臓陰影の右第2弓突出、心基底部の巾の増大、軽度肺門陰影の増強が認められる。側面像では心臓陰影は胸骨に接し、右室肥大の像を呈している。

心内カテーテル所見（表および図3）：GOFによる気管内麻酔下に検査を行なつた。カテーテルを右側股静脈分枝より挿入するに、その先端は右房、右室を経て肺動脈基部と思われる部より（実際は心室中隔欠損より）上行大動脈に入り、更に横隔膜を越えて腹部大動脈に達した。各部における血液ガス分析の結果ならびに圧は表の如くで、右房と右室の血液酸素飽和度には大差なく、肺動脈圧の亢進は認められない。心内圧引抜き曲線は図3の如く、3つの波型を呈し、これらはそれぞれ大動脈、肺動脈、右室の圧を示すものと



心拍数 89, 正常軸変位, 中間位, 右室肥大, 心室性期外収縮。

図 1 心 電 図

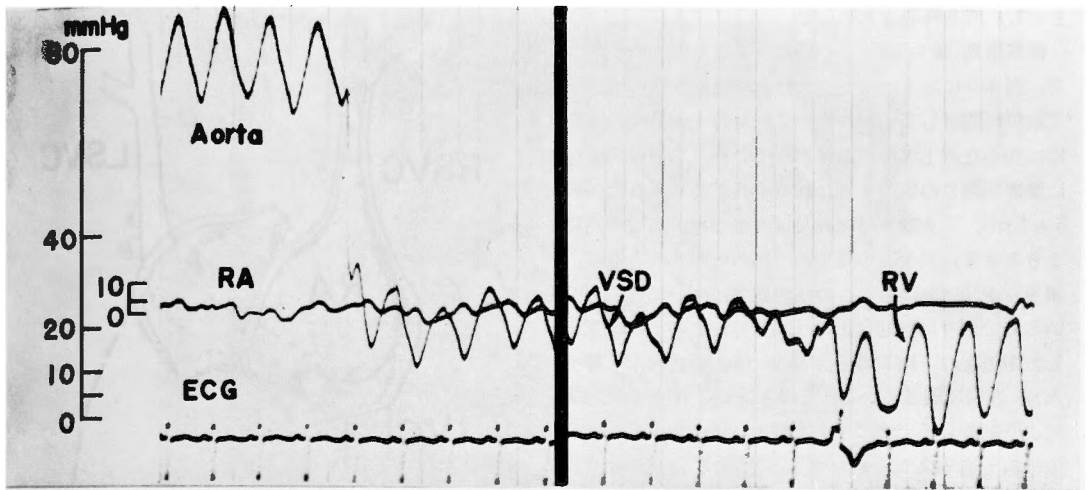


A

B

- A 正面像：心臓陰影の右第2弓突出，心基底部の巾の増大，軽度肺門陰影の増強を認める。
 B 側面像：心臓陰影が胸骨に接している（右室肥大）。

図 2 胸部×線写真



大動脈圧 (Aorta) から肺動脈圧 (VSD, 実際は Jet lesion のためポケット状に心室中隔欠損を被っていた三尖弁中隔尖と, 心室中隔とに囲まれた腔内の圧) と思われる曲線を経て右室圧 (RV) が出現した。RA は右房圧, ECG は心電図 (II) を示す。

図 3 心内圧引抜き曲線

表1 心内カテーテル所見

	酸素飽和度 (%)	酸素含量 (Vol%)	圧 (mmHg)		
			収縮期	拡張期	平均
右 房	84	13.89			3
右 室	87	14.35	21	-1	
肺 動 脈			25	13	17
大 動 脈	107	17.82	85	66	72

注) GOFによる気管内麻酔下に検査施行。

解釈せられた (実際は後述する如く, ポケット状に心室中隔欠損を被っていた三尖弁中隔尖と心室中隔とに囲まれた腔の圧を肺動脈圧と誤認したのである)。以上の心内カテーテル所見, 特に引抜き曲線より大動脈・肺動脈瘻と診断, 昭和40年4月20日手術を行なった。

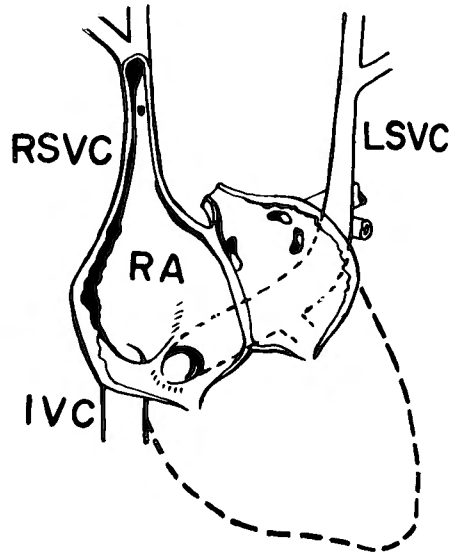
手術所見: 患者を仰臥位となし, 第4肋間に於て両側前腋窩線にわたる皮膚横切開を加え, 創縁を上下に開大し, 皮膚を下床より剝離, 次いで胸骨を中央で縦切開した。心嚢を同方向に切開し, 切開縁を胸骨切開縁に固定して創を開大した。肺動脈は正常で, 予想した如き大動脈・肺動脈瘻は認められず, 右室に強い振動を触れた。右肺静脈が拡大し, 上大静脈 (実際は右上大静脈) が著しく狭小であつた。Heparin 1.5 mg/kg 静注後, 予め露出しておいた一侧の股動脈に Bardic

16号, 股静脈を経て下大静脈に20号, 右房より上大静脈に18号のカニューレを挿入し, 人工心肺に連結した。部分灌流より完全灌流に移行し, 灌流冷却により6分後に食道温29.5°C, 直腸温28.0°Cに下降したので, 冷却食塩水による選択的表面心冷却を追加した。心室細動が生じたので上行大動脈を遮断し, 右室切開で心室中隔欠損部の閉鎖を行なわんとしたが, 心腔内よりの出血多量のため目的を果さず, 切開部を縫合閉鎖した (剖検により左上大静脈開存のためと判明した)。この間約15分で, 流量は60 cc/kg/min. であつた。加温を開始し, 食道温31.5°C, 直腸温29.4°Cで Counter shock による除細動を行なった。全灌流時間は59分であつた。カニューレ抜去後, Protamin 1.5 mg/kg で Heparin を中和した。動脈圧160/50 mmHg, 静脈圧23.5 cmH₂Oであつたので, 胸腔内に出血なきを確かめ, 前縦隔に吸引用ドレーンを1本挿入, 手術創を縫合閉鎖した。

術後経過の概要: 手術終了後3時間で全く覚醒, 脈拍の緊張良好, チアノーゼなく, 盛んに口喝ならびに飢餓感を訴えた。呼吸も平静で順調に回復するかに見えたが, 翌日午後4時頃より嗜眠状態となり, 時折痙攣発作を来し, 項強直および眼球振頻が出現するようになった。瞳孔は左右同大であつたが, 対光反射は両側共遅鈍となり, 1時間30分後には譫妄状態に陥り, Babinsky 反射および足掻攣が出現, 心電図は低電位

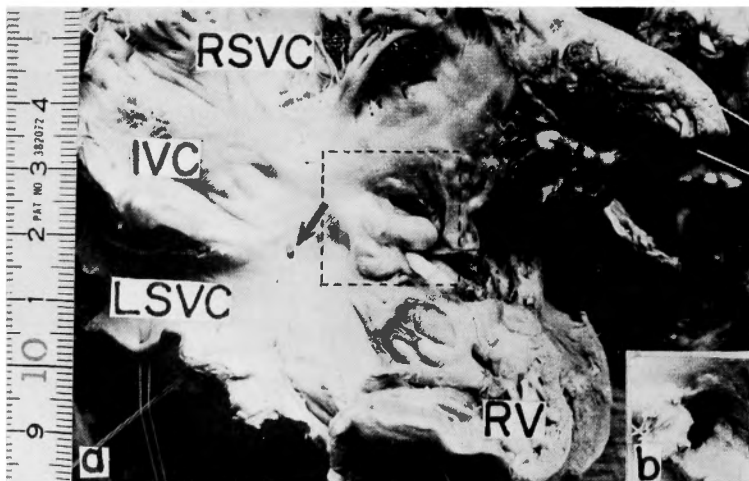
を示し、同 8 時 36 分永眠した。

剖検所見(図 1, 5, 6)：心臓の大きさは屍体の手拳大で、図 4, 5 に示す如く左上大静脈が冠静脈洞に合流して右房に開口していた。従つて正常の上大静脈の位置には狭小な右上大静脈が存在していた。右房の内面には静脈洞開口の痕跡と思われる小孔が認められた(図 5 a, ↑印)。下大静脈には異常はなかった。右室の内腔よりみると、三尖弁中隔尖の一部が肥厚すると共に、ポケット状に膨隆し、この部の腱索は互いに癒着しているので個々に識別し難い(図 5 a)。このように変化した中隔尖の下縁に小孔があり(図 5 a, マッチ棒挿入)、左室に通じている。この弁膜の下縁を心室中隔壁より剝離して上方に挙上すると、径 1 cm 大の円い心室中隔欠損がみられる(図 5, b)。図 6 に示す如く、左室よりみればこの中隔欠損は膜性部にあることがわかる。従つて本症では心室中隔欠損を通つて左室より右室に噴出する血流によつて中隔尖の一部が局所的外傷を蒙り、線維性変化を来して心室中隔と癒合し、嚢状となつて中隔欠損を覆い、ここに左室へは中隔欠損孔を以て、右室へはマッチ棒を挿入し得る程度の小孔を以て開口する腔を形成するに至つたのである。



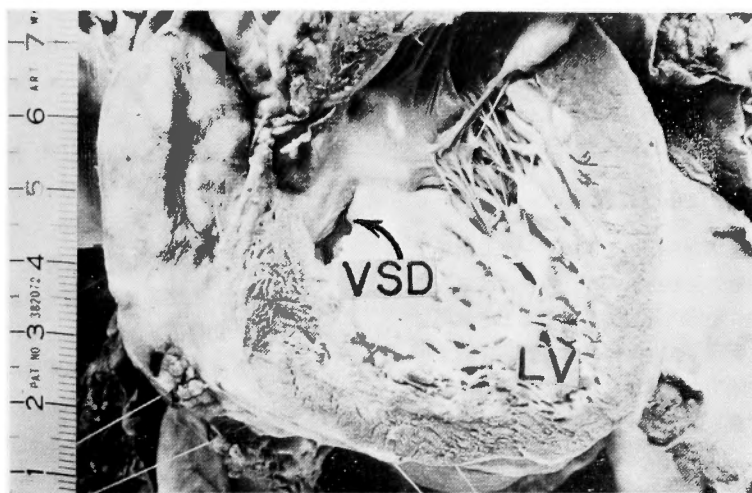
左上大静脈 LSVC は冠静脈洞に合流し、右房 RA に開口し、右上大静脈 RSVC は下大静脈 IVC に比して、著しく狭小であった。

図 4 左上大静脈開存模型図



- a 右房には右上大静脈 RSVC, 下大静脈 IVC, 左上大静脈 LSVC が開口、静脈洞開口の痕跡と思われる小孔(↓)を認める。
[]内の三尖弁中隔尖は線維性に肥厚し、心室中隔と癒着(個々の腱索は癒着のため識別不能)、ポケット状となり、下縁の小孔(マッチ棒挿入)は左室に通じている。RV は右室を示す。
- b 上記中隔尖を心室中隔より剝離して上方へ挙上すると円形の心室中隔欠損が見える。

図 5 右房ならびに右室を展開して内腔を示す。



心室中隔欠損 VSD は膜性部にあり、これを通して三尖弁中隔尖が見える LV は左室を示す。

図6 左室を展開，心室中隔欠損を示す。

考 按

大動脈・肺動脈瘻 Aortico-pulmonary fistula は比較的稀な疾患で、Abbott¹⁾ の先天性心疾患1000剖検例中、僅か10例にすぎない。しかし、診断技術の進歩とともに、最近では術前診断も可能となり、本邦に於ても外科的根治の報告がみられるようになってきた⁴⁾⁶⁾。本症は胎生期の総動脈幹 Truncus arteriosus が中隔によって完全に大動脈と肺動脈に分離されなかつたために生ずる畸型で、通常上行大動脈が前壁に於て円形乃至卵円形の欠損孔を以て肺動脈幹と交通しているものである⁵⁾。従つて本症の病態生理は動脈管開存症のそれと酷似する。即ち、井上等³⁾ は「大動脈・肺動脈交通症」として、5例の動脈管開存症と本症の1例を比較した結果、両者間に本質的差異を認めず、神原等⁶⁾ も両者の鑑別には心臓カテーテルの他に血管造影法、特に逆行性大動脈撮影の必要を強調している。

本症例では、臨床ならびに心内カテーテル所見（特に心内圧引抜き曲線）の結果、大動脈・肺動脈瘻と診断、開胸したところ、心室中隔欠損症であることが判明した。剖検により、心室中隔膜性部に直径約1cmの円形欠損孔を確認した。この部の三尖弁中隔尖は線維性に肥厚すると共に、腱索が癒合短縮したため心室中隔と癒着し、遊離縁に小孔を残すのみとなり、右室側へ囊状に膨出し、膜性部中隔瘤の如き外観を呈してい

た。心内圧引抜き曲線で大動脈・肺動脈瘻の如き像が得られたのは、カテーテルは右室より中隔尖下の小孔を通り中隔欠損孔を経て大動脈内に挿入されたので、圧曲線を記録する際この囊形成部で、あたかも肺動脈圧曲線の如きものが大動脈圧曲線と右室圧曲線の間に出現したためである。

横山等⁸⁾ によると、心室中隔膜性部欠損の場合、かかる三尖弁中隔尖の囊状膨出が生じやすい。何故ならば、圧の高い左室より圧の低い右室へ急速に短絡する血液 Jet は三尖弁中隔尖およびその腱索に衝突し、そこに線維性変化（Jet lesion）を生じ、腱索の肥厚ならびに癒合、弁尖と心室中隔の癒着を来すからである。

更に本症例では、心室中隔欠損を確認しながら、その閉鎖を不能ならしめたのは左上大静脈の開存を合併したためである。この畸型は上大静脈系異常の中でも最も屢々みられるもので、Campbell 等²⁾ によれば、心臓カテーテル検査を受けた患者の3～10%に認められたという。就中、本症例の如く、左頸静脈と左鎖骨下静脈が合流して左上大静脈を形成し、これが左房の背方より冠静脈洞に流入する型が最も多い⁷⁾。この畸型は何ら機能的に支障を来すものではないが、開心術に際して普通の方法では無血手術野を得ることができないので、術前に気付かねば甚だ厄介である。

本症例の胸部X線写真真正面像で、心臓陰影基底部の

巾が広く、手術時上大静脈（実際は右上大静脈）が余りにも狭小であつたのは左上大静脈が開存していたため、これを見過したことは誠に残念である。この畸型に気付き適当な処置をとつていたならば、本症例は根治手術により充分救命せしめ得たものと思われる。

総括ならびに結語

6才の女児で、臨床ならびに心内カテーテル所見より大動脈・肺動脈瘻と診断されたが、剖検により左上大静脈の開存を伴う心室中隔欠損症なることを確認した。本症例では、所謂 Jet lesion により心室中隔欠損孔附近の三尖弁中隔尖が線維性に肥厚すると共に、一部心室中隔とも癒着し、ポケット状に右室内に膨隆していた。このため心内圧引抜き曲線で大動脈圧と右室圧の間に肺動脈圧を思わせる曲線が記録された。開胸により心室中隔欠損症なることを知つたが、左上大静脈の開存を見過したため、体外循環による無血視野を得ることができず、根治手術を行ない得なかつた。患児は術後2日目に死亡した。

稿を終えるに当り、本症例の剖検ならびに解剖所見を御教示下さつた、本学病理学教室第2講座荒木文雄助教授に感謝する。

文 献

- 1) Abott, M.E.: 佐野豊美, 他: 先天性心疾患の

臨床. 医学書院, 昭32. より引用.

- 2) Campbell, M. and Duecher, D.C.: The Left Sided Superior Vena Cava. Brit. Heart J., 16: 423, 1954.
- 3) 井上雄, 飯塚積, 関川大司, 間野亨, 水泉乙也: 大動脈・肺動脈交通症の臨床所見と手術所見. 外科, 15: 465, 昭28.
- 4) 木本誠二, 三枝正裕, 浅野献一, 佐藤文雄, 風間重徳: 大動脈中隔欠損症の根治手術について; 動脈管開存を合併し、ともに手術により治癒せしめ得た稀な1例. 臨床外科, 12: 765, 昭32.
- 5) Kjellberg, S.R., Mannheimer, E., Rudhe, U. and Jonsson, B.: Diagnosis of Congenital Heart Disease. The New York Publisher Inc. 1955.
- 6) 榊原汗, 石原昭, 大沢幹夫, 勝原幾視子, 五味春人, 平塚博男, 横山正義, 高尾篤良, 村崎芙蓉子: 大動脈肺動脈中隔欠損症の臨床. 日胸外会誌, 13: 75, 昭40.
- 7) Sherman, F.E.: An Atlas of Congenital Heart Disease. Lee & fabriger, Philadelphia, 1963.
- 8) 横山正義, 高尾篤良, 今野草二, 岸一夫: 心室中隔欠損兼左室右房短絡. 胸部外科, 18: 202, 昭40.