症 例

左上大静脈遺残症，下大静脈欠損症に合併した 洞不全症候群の2例

村田 実* 小黑祥子* 森川政嗣* 相沢義房*
荒井 裕* 小沢武文* 柴田 昭* 江口昭治**

左上大静脈遺残症および下大静脈欠損症に洞機能不全を合併した2例を報告した。症例1は13歳女性で，多くは冠静脈洞調律（CSR）と房室接合部調律（AVJR）の間で房室解離を示し，心室レートは42回/分と徐脈で，夜間一過性にCSRの消失に伴い20回/分と著しく遅い洞調律が出現した。電気生理学的検査で，高位右房刺激後に27.8秒の心房停止が生じ，かつ停止後の第一拍はCSRであった。症例2は9歳女性で，通常は42～50回/分のAVJRを示し，稀に洞調律も出現した。電気生理学的検査で，高位右房刺激後の最初の心房波はAVJRの逆行性心房波で2,750 msec後に出現し，洞機能回復時間はそれ以上と考えられた。これらより，両症例とも洞不全の存在が確認された。一方，CSR，AVJRはともに運動やアトロピンによく反応し，特にAVJRは徐脈時のdominantペースメーカーとして比較的安定して出現した。

Sick sinus syndrome complicating persistent left superior vena cava and absence of inferior vena cava Minoru Murata*, Sachiko Oguro*, Masatsugu Morikawa*, Yoshifusa Aizawa*, Yutaka Arai*, Takefumi Ozawa*, Akira Shibata*, Shoji Eguchi** *The First Department of Internal Medicine, Niigata University School of Medicine, **The second Department of Surgery, Niigata University School of Medicine

洞不全症候群（以下SSS）は種々の心疾患で見られるが，先天性心疾患に伴うことは稀でむしろMustard手術や心房二次中隔欠損症術後に問題となる程度である¹⁾²⁾。一方，左上大静脈遺残症（以下PLSVC）や下大静脈欠損症（以下AIVC）でいわゆる冠静脈洞調律（以下CSR）が高率にみられるが³⁾⁵⁾，CSRのペースメーカー機能は良好と考えられ^{4)~6)}，臨床的に調律異常が問題となることはほとんどない。今回我々は，これら大静脈奇形に合併したSSSの2例を経験したので若干の検討を加え報告する。

I. 症 例

症例1：N.F. 13歳，女性
主訴：徐脈の精査

家族歴：両親が血族結婚

既往歴および現病歴：1歳11カ月の時，心室中隔欠損症，動脈管開存症，肺高血圧症，大動脈縮窄症およびPLSVC，AIVCの診断で心室中隔欠損孔閉鎖，動脈管閉鎖，大動脈へのpatch graftingの手術を受けた。術後に徐脈性の不整脈に気づかれた。以後，幼児期学童期を通じ徐脈は続いたが自覚症状はなく放置されていた。術後11年目で徐脈性不整脈の精査目的で第1内科に入院した。

入院時現症：血圧は118/46 mmHg，脈拍は41回/分で不整。チアノーゼなし。肺野は清で聴診上I，II音異常なくIII音と第2肋間胸骨左縁に3/VIの収縮期駆出性雑音を認めた。肝は右鎖骨中線上

(1983年12月23日 原稿受領)

*新潟大学医学部第1内科

**新潟大学医学部第2外科

(〒951 新潟市旭町通り1番町)

Keywords

sick sinus syndrome
persistent left superior vena cava
absence of inferior vena cava
coronary sinus rhythm
subsidiary pacemaker function

図1 症例1の入院時12誘導心電図

に1横指触知したが、頸部静脈怒張や浮腫は認めなかった。

入院時検査成績：血液、生化学、検尿は異常なかった。胸部レ線で心胸郭比は57%であったが肺野にうっ血はなかった。12誘導心電図ではII, III, aVFで陰性のP波が37回/分のレートでPQ時間0.18秒で伝導するCSRと先行P波を伴わない房室接合部調律（以下AVJR）の2調律がみられ、多くは両者間で解離を示した。QRS前額面平均電気軸は100度でV1でRS型（R>S）であった（図1,2）。トレッドミル運動負荷試験はBruceプロトコルで14分まで行い、CSRは44回/分より75回/分へAVJRは50回/分より130回/分へと増加した（図2A）。アトロピン投与によりCSRは48回/分より60回/分へと増加し、AVJRは43回/分より68回/分となった（図2B）。ホルター心電図では夜間一過性にCSRが消失しその時CSR時のP波とは逆に陽性P波が出現し、PQ時間は0.20秒でそのレートは20回/分と著しい徐脈であった。この間

図2 A：上段は運動負荷前でCSR(P)とAVJR(*)の間で等頻度房室解離が見られ、時にP波は心室を捕捉している。下段は運動負荷直後で前に比しCSRは44回/分から75回/分へAVJRは50回/分から130回/分へ増加している。房室解離でよく見られる現象であるが、いわゆるescape capture bigeminy（AVJでescape beatが発生するが、たまたまCSRによるP波がAVJRのbeatのほぼ中間に存在して心室を捕捉しbigeminy状態となる）が一過性にみられる。B：上段はアトロピン投与前で不整を伴う48回/分のCSRと43回/分のAVJRがみられ、時に房室解離を示す。2, 4, 6番目のP波は心室を捕捉している。下段はアトロピン投与後でCSRは60回/分に、AVJRは68回/分に増加し等頻度房室解離を示し、時にP波は心室を捕捉している。それぞれの下に模式図を示す。Aは心房、CSは冠静脈洞の右房への開口部近傍、AVは房室接合部Vは心室を示す。記録はいずれもV1。

AVJRも同時に存在し洞調律とは解離しており、心室拍数は41回/分で記録中の最大RR間隔は2秒以下であった（図3）。

電気生理学的検査は下大静脈欠損のため、右内頸静脈よりHis束用電極を挿入したがHis束電

図3 CH1はCM5に一致し、CH2はほぼII誘導に一致する。上段は35回/分のCSRを示す。6番目の心室波は心室よりの補充収縮、下段は矢印で示す20回/分の洞調律と41回/分のAVJRが存在し、一種のescape capture bigeminyを呈している。

位は記録できなかった。CSR時の心房内マッピングでは右房下部、右房外側下部の興奮がほとんど同時に最も早く、冠静脈洞遠位部が最も遅れた。AVJRには心房波は伴わず、室房伝導は認めなかった。心房刺激は右房上外側(HRA)で行ったが通常の出力で刺激可能であった。HRA刺激は90~170回/分の範囲で30秒間行ったが、150回/分の頻回刺激後最大27.8秒の心房停止が生じ、休止後の第一拍はCSRであった。房室接合部機能回復時間は1,280 msecで刺激前のcycle lengthで補正すると530 msecであった(図4)。房室伝導は良好で160回/分の刺激まで1:1伝導を示した。

なお、心エコー図検査では心腔の拡大はなく、左心機能は良好であった。

症例2: H.M. 9歳, 女性
主訴: 不整脈の精査
家族歴: 特記すべき事なし。

既往歴および現病歴: 5歳の時、AIVCと軽度の肺動脈狭窄症と診断されたが、自覚症状なく経過した。9歳で初めて不整脈を指摘され精査目的で当院第2外科へ入院した。

入院時現症: 血圧は104/40 mmHg, 脈拍は60回/分で整、チアノーゼなし。肺野は清で聴診上I, II音異常なく第2肋間胸骨左縁に3/VIの収縮期雑音を認めた。頸部静脈怒張はなく肝脾腫および浮腫も認めなかった。

入院時検査成績: 血液, 生化学, 検尿は異常なかった。胸部レ線では心胸郭比は53%と軽度心拡大を認めたが肺野は異常なかった。12誘導心電図では62回/分の正常洞調律で、PQ時間は0.11秒と短縮していたが、QRS幅は正常で前額面平均電気軸は+90度で不完全右脚ブロック波形を示し右前胸部誘導に陰性T波を認めた(図5)。経過中の12誘導心電図でAVJRを認めQRS波直後にII, III, aV_Fで陰性の逆行性P波を伴っていた。QRS波形は洞調律時と同じであった。ホルター心電図では

図4 上段は高位右房を刺激頻度150回/分(PCL400 msec)で30秒間刺激した所を示す。刺激停止後の第一拍はAVJRで房室結節機能回復時間VVは1,260 msecである。下段は上段から20秒後の記録で刺激停止後初めて心房波(CSR)が出現した所を示す。AAは27.8秒の心房停止を示す。Tは時間でパルス間隔は1,000 msec, II, VI, aVFは体表面誘導から, LLRAは下部右房外側を示す。

最小心拍数は42回/分で、42～50回/分ではAVJRを、51～64回/分では洞調律を、65～123回/分では再びAVJRを示した(図6)。記録中の最大心拍数は123回/分であった。トレッドミル運動負荷試験はBruceプロトコールで8分まで行った。負荷前は洞調律であったが、負荷直後よりAVJRとなり7分後心拍数が125回/分まで達した所で再び洞調律となり心拍数は145回/分まで増加した。運動直後心拍数が120回/分まで減少した所で再びAVJRとなり、さらに1分後63回/分まで減少した所で洞調律となった。

電気生理学的検査では症例1と同様、右内頸静脈よりHis束用電極を挿入した。検査中はAVJRでありH-V時間は45 msecであった。心房刺激は高位右房(HRA)で行ったが、通常の出力で刺激可能であった。90～180回/分の頻度で20秒間刺激したが、150回/分の頻度で刺激した後に心房興奮は最も遅れて出現し2,750 msec後にみられたが、これはAVJRの逆行伝導によるものであり、心室波は2,470 msec後に認めた。従って、洞機能回復時間は刺激前のcycle lengthで補正して1,740 msec以上と異常に延長していると言え

た(図7)。房室伝導は良好で180回/分の刺激まで1:1伝導を示した。心室刺激で室房伝導を認め、室房伝導のWenckebach pointは130であった。心室頻回刺激による最大房室接合部機能回復時間は補正して230 msecであった。また、アトロピン投与後も依然AVJRであったが心拍数は62回/分から82回/分へと増加した。アトロピン投与後のHRA刺激停止後の心房興奮も房室接合部からであったが、最も延長した時でも344 msecでありアトロピン投与前と比べ著しく短縮した。

なお、他の心機能検査では異常なく、心内圧も正常で、左室造影による左室駆出率は76%であった。

II. 考 案

PLSVCやAIVCにCSRがdominantペースメーカーとしてみられるが、ここで報告した2症例の特徴は、(1)洞機能不全が考えられる事と、(2)CSRや洞調律の他に認められたAVJRが運動やアトロピンに極めてよく反応する事である。

胎生期に左主静脈部に発生したペースメーカー組織は房室結節を形成するが⁷⁾、PLSVCでは冠静

図6 ホルター心電図を示す。上段は42回/分の AVJR で矢印に示す逆行伝導した P 波を伴っている。中段は67回/分の正常洞調律を示す。下段は先行 P 波を伴わない82回/分の AVJR を示す。この場合逆行性 P 波は明らかでない。記録はいずれも CM 5。

図5 症例2の入院時12誘導心電図

脈洞の発達により冠静脈洞開口部にもペースメーカー組織が残存すると言われている⁸⁾。この CSR は安定固定化した dominant ペースメーカーと言われる一方で⁶⁾⁹⁾、洞調律と競合して出現するとも言われているが⁸⁾¹⁰⁾、洞房機能に言及した報告はなく、Hastreiter らの報告した AIVC と静脈洞型 ASD の合併した3例の内の1例が心房波を伴わない AVJR と著しく徐脈な CSR (原著では左房調律としている)を示し、洞性 P 波がなく洞機能異常を考えさせる唯一の報告と思われる¹¹⁾。しかし、静脈洞型 ASD にみられる CSR は、同時に洞組織の欠損も伴っている可能性があり、純粋に大静脈奇形のための症例では洞機能異常は確認されていない。

これまで大静脈奇形の刺激伝導系の解剖学的異常について、James らが PLSVC の2学童の突然死を報告した¹²⁾。すなわち1例では洞結節は正常の1/2以下の大きさしかなく、他の1例では洞房結節動脈内に fibromuscular polypoid mass を認め内腔をほとんど閉塞していた。これらは PLSVC での洞結節の器質的異常の存在の可能性を示すものと考えられる。

我々の症例1の CSR は徐脈を呈し、かつレートは極めて不規則で夜間33回/分まで減少した。著

図7 高位右房（HRA）を刺激頻度150回/分（PCL 400 msec）で20秒刺激した所を示す。刺激停止後の第一拍はAVJRで、房室結節機能回復時間VVは2,470 msecで、洞機能回復時間は2,750 msec以上である。略号は図4に同じ。

しい徐脈時みられた20回/分の心房リズムはP波の形より心房上位から洞調律が出現したと考えられる。従って、本症例では単なるCSRが優位のペースメーカーであっただけでなく、洞結節の機能異常が基礎にあると考えられる。このことは右房頻回刺激後に27.8秒の心房停止がみられたことによっても裏づけられている。症例2でも洞調律が51回/分以下になるとAVJRにとって代わられたが、右房頻回刺激後の心房興奮がAVJRによる逆行性心房波であり洞機能回復時間は1,740 msec以上と異常値であった。従って、2症例とも洞機能不全が確認された症例と言える。

一方、異所性のペースメーカーは従来より房室接合部が洞房結節につぐものとされて来たが¹³⁾、実験的には後結節間伝導路、右房と下大静脈の結合部、冠静脈洞の右房への開口部にも存在すると言われている^{14)~16)}。一般には異所性のペースメーカーは交感神経刺激に対する反応は弱く、逆に副交感神経にはより強調されて反応し、その結果ペースメーカーとしての機能はより不安定といわれている¹⁴⁾。症例1のCSRが夜間一過性に消失してしまうことは本症例の病的な洞結節よりもさらに副交感神経に対し過剰に反応している結果と考え

られる。

しかし、2症例においてAVJRは徐脈時のdominantペースメーカーとしてだけでなく、運動やアトロピンに対しても正常洞調律のごとく良好な反応を示した。Persistent atrial standstillの一部の症例で洞結節以外のペースメーカーが運動に非常によく反応する機序を説明するものとしてsino-ventricular conductionが考えられている¹⁷⁾。症例1では洞機能はCSRによって抑制されており、運動やアトロピン負荷で増加する心房リズムのP波の波形からCSR自体の増加であり、AVJRの増加についてもsinoventricular conductionをただちに考えさせる根拠はない。症例2では運動時AVJRが洞調律に混じて出現しており、これら2症例での異所性ペースメーカーの負荷に対する反応は良好と考えられた。AVJRのこのような各種負荷に対する反応は先天性房室ブロックの一部の症例にみられるペースメーカー機能と同様と考えられる¹⁸⁾。

通常洞不全症候群は洞調律の異常とともに下部のペースメーカー機能低下も併存し著しい徐脈による症状を呈するが、ここでの2症例とも自覚症状はなく、下部ペースメーカーが比較的良好に機能

し2秒以上の心停止を来たさなかった。更に運動に対する反応も良好であることから人工ペースメーカー植込みの適応とは考えなかったが、電気生理学的検査で明らかのように下部ペースメーカーが不安定な面もあり、今後とも十分な経過観察が必要と考えられる。

【文 献】

- 1) Gillette PC, Kugler JD, Garson A, Gutgesell HP, Duff DF, McNamara DG: Mechanism of cardiac arrhythmias after the Mustard operation for transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 45:1225, 1980
- 2) 妙中義之, 小林芳夫, 中田健, 小田忠文, 田中康博: 心房二次中隔欠損症術後の不整脈—右房切開法との関係について—. *胸部外科* 35: 28, 1982
- 3) Scherf D, Harris R: Coronary sinus rhythm. *Am Heart J* 32: 443, 1946
- 4) Furuse A, Mizuno A, Hasegawa T, Kotoda T, Saigusa M: Coronary sinus rhythm in anomalous systemic venous connection. *Jap Heart J* 9: 200, 1968
- 5) Bjerregaard P, Laursen HB: Persistent left superior vena cava: Incidence, associated congenital heart defects and frontal plane P-wave axis in a paediatric population with congenital heart disease. *Acta Paediatr Scand* 69: 105, 1980
- 6) 有川和宏, 平 明, 梅林雄介: 冠静脈洞調律の先天性心疾患における意義. *心臓* 15: 316, 1983
- 7) Pattern BM: The development of sino-ventricular conduction system. *Univ Michigan Med Bull* 22: 1, 1956
- 8) Hancock EW: Coronary sinus rhythm in sinus venosus defect and persistent left superior vena cava. *Am J Cardiol* 14: 608, 1964
- 9) 尾内善四郎, 富沢宋彦, 後藤正勝, 中田和育: 冠静脈洞調律と isolated persistent left superior vena cava. *心臓* 6: 1462, 1974
- 10) 古瀬彰, 水野明, 佐藤文雄, 長谷川嗣夫, 三枝正裕: 冠静脈洞調律と大静脈異常. *心臓* 1: 65, 1968
- 11) Hastreiter AR, Rodriguez-Coronel A: Anomalous inferior vena cava with azygos connection, High (Sinus venosus) atrial septal defect and alteration of sinoatrial rhythm. *Am J Cardiol* 21: 575, 1968
- 12) Lames TN, Marshall TK, Edward JE: De Subitaneis Mortibus, XX. Cardiac electrical instability in the presence of a left superior vena cava. *Circulation* 54: 689, 1976
- 13) Urthaler F, Katholi CR, Macy J, James TN: Mathematical relationship between automaticity of the sinus node and AV junction. *Am Heart J* 86: 189, 1973
- 14) Rozanski GJ, Lipsius SL, Randall WC: Functional characteristics of sinoatrial and subsidiary pacemaker activity in the canine right atrium. *Circulation* 67: 1378, 1983
- 15) Sealy WC, Seaber AV: Surgical isolation of the atrial septum from the atria. *J Thoracic Cardiovasc Surg* 80: 742, 1980
- 16) Loeb JM, Moran JM: Autonomic interactions among subsidiary atrial foci. *Am J Cardiol* 48: 690, 1981
- 17) 桜井秀彦, 中田八洲郎, 友常一洋, 高橋文行, 西条敬, 北村和夫: Persistent atrial standstill の1例. *心臓* 12: 740, 1980
- 18) Ikkos D, Hanson JS: Response to exercise in congenital complete atrioventricular block. *Circulation* 22: 583, 1960