症例報告

特異な血行動態を示し，経食道心エコーにて 診断された二次孔欠損型心房中隔欠損症の一例

尾崎 理史¹⁾ 笠巻 祐二²⁾ 田野 絢子²⁾ 太田 昌克²⁾
 真野 博明²⁾ 小船 達也²⁾ 藤井 信如²⁾ 相澤 芳裕²⁾
 國本 聡²⁾ 中井 俊子²⁾ 渡辺 一郎²⁾ 平山 篤志²⁾
 瀬在 明³⁾ 塩野 元美³⁾

¹⁾ 日本大学医学部 6 年エレクトیفコース

²⁾ 日本大学医学部内科学系循環器内科学分野

³⁾ 日本大学医学部外科学系心臓血管外科学分野

A Patient with Ostium Secundum Type of Atrial Septal Defect Who Has Shown Specific Hemodynamics Diagnosed by Transesophageal Echocardiography

Satoshi OZAKI¹⁾, Yuji KASAMAKI²⁾, Ayako TANO²⁾, Masakatsu OHTA²⁾,
 Hiroaki MANO²⁾, Tatsuya KOFUNE²⁾, Nobuyuki FUJII²⁾, Yoshihiro AIZAWA²⁾,
 Satoshi KUNIMOTO²⁾, Toshiko NAKAI²⁾, Ichiro WATANABE²⁾, Atsushi HIRAYAMA²⁾,
 Akira SEZAI³⁾ and Motomi SHIONO³⁾

¹⁾ Elective Course in the 6th year, Nihon university School of Medicine

²⁾ Division of Cardiology, Department of Medicine, Nihon university School of Medicine

³⁾ Division of Cardiovascular Surgery, Department of Surgery, Nihon university School of Medicine

A 65-year-old woman was referred to our hospital because of ECG abnormalities that were observed during a health check up. Physical examination revealed a systolic murmur and fixed splitting of the second heart sound at the left sternal border in the second intercostal space. ECG revealed sinus rhythm and complete right bundle branch block. Chest X-ray revealed no cardiomegaly and no dilatation of the pulmonary arteries. Transthoracic echocardiography (TTE) showed no apparent abnormalities except for mild pulmonary stenosis. Transesophageal echocardiography (TEE) revealed an oval ostium secundum type of atrial septal defect (ASD) with a diameter of approximately 3 cm and minor LA → RA shunt. Cardiac catheterization data have supported this finding. Minor pulmonary stenosis and an oval morphology of atrial septal defect may have resulted in some specific hemodynamics in this case.

Key words: ostium secundum type of atrial septal defect, pulmonary stenosis, transesophageal echocardiography
 二次孔欠損型心房中隔欠損症，肺動脈狭窄，経食道心エコー

(J. Nihon Univ. Med. Ass., 2010; 69 (5): 304-309)

要旨 65 歳女性．健診にて心電図異常を指摘され精査
 目的にて当院受診．経胸壁心エコーでは異常を認めず，
 経食道心エコーにて約 3 cm の楕円形を示す二次孔欠損
 型の心房中隔欠損症 (ASD) を認めた．本例は欠損孔が大
 きいにも関わらず左右短絡血流が僅かであり，心臓カ
 テーテル検査でもそれを裏付ける結果が得られた．本例
 では，軽度の肺動脈狭窄と欠損孔形態が左右心房の圧較
 差をバランスし，特徴的な血行動態を呈していると思わ
 れた．

I. 症 例

症 例：65 歳 女性

主 訴：心電図異常，無症状

既往歴：内痔核，脂肪肝

家族歴：母：心臓病 (詳細不明)，父：食道癌

現病歴：幼少期より心臓弁膜症と言われていたが，特
 に治療は受けていなかった．平成 17 年，健診にて心電図
 異常を指摘され，近医より当院心臓血管外科および循環
 器内科を紹介され，運動負荷心電図，ホルター心電図，
 経胸壁心エコーなどを行うも明らかな器質的心疾患を示
 唆するような異常は認めなかった．しかし，心雑音，心
 電図所見等から心房中隔欠損症 (ASD) も否定できないた
 め経食道心エコーを施行したところ二次孔欠損型 ASD
 と診断された．欠損孔は最大径約 3 cm と大きかったが，
 日常生活内での症状はなく，心エコー上，肺体血流比
 (Qp/Qs): 1.44 と < 2.0 であり，右心負荷所見もないため

Fig. 1 Chest X-ray

Chest X-ray did not show cardiomegaly and no pulmonary congestion. Chest X-ray revealed aortic calcification and aortic torsion.

Fig. 2 12-lead ECG

ECG revealed normal sinus rhythm with mild right axis deviation and complete right bundle branch block. There were no ST-T changes.

経過観察となった。その後、日常生活にはとくに問題なく経過していた。平成 18 年 2 月より循環器内科にて定期的にフォローアップしていたが、今後の方針を再度決定すべく心臓カテーテル検査を目的として循環器内科入院となった。

来院時身体所見：身長 146.5 cm，体重 51.2 kg，体温 36.2°C，脈拍 80 回/分，整，血圧 130/80 mmHg，胸部聴診上，第 2 肋間胸骨左縁に最強点を有する収縮期雑音 (Levine II/VI) を聴取し，II 音の固定性分裂を認めた。肺野にラ音を聴取せず。腹部所見に異常なし。四肢に浮腫を認めず。神経学的所見に異常なし。

来院時検査所見：血算では，WBC 7.600/ μ l，RBC 465 $\times 10^4$ / μ l，Hb 15.4 g/dl，Ht 46.5%，Plate 23.1 $\times 10^4$ / μ l で

A

B

C

Fig. 3A, B, C 2D Echocardiography

Echocardiography revealed normal cavity size of both right atrium and right ventricle and no paradoxical wall motion of interventricular septum with normal ejection fraction and normal cavity size of left ventricle. No apparent ASD was detected (A; parasternal long axis view, B; apical four chamber view).

On the other hand, mild pulmonary stenosis with the increase of blood flow velocity was detected (C).

あり、若干血液濃縮傾向と考えられた。また、血液生化学では、ALT 46 U/l, AST 84 U/l, LDH 302 U/l, ALP 487 U/l と軽度の肝機能障害を認める以外に特記すべき異常値は認めなかった。

来院後経過：胸部単純 X 線写真 (Fig. 1) では、心胸郭比 48% と心拡大は認めなかったが、軽度の大動脈の石灰化と蛇行の所見を認めた。来院時心電図 (Fig. 2) は洞調律であり、軽度の右軸偏位と完全右脚ブロックを認めた。心音図では、第 2 肋間胸骨左縁に最強点を有する比較的高調性のダイヤモンド型を呈する収縮期駆出性雑音を認め、呼吸曲線の同時記録により II 音大動脈成分 (II_A) と肺動脈成分 (II_P) の関係を見ると、II 音の固定性分裂と判断された。経胸壁心エコー (TTE) (Fig. 3A, B) では右房、右室の拡大はなく、心室中隔の奇異性運動も認めなかった。また、各断面での評価で、明らかな心房中隔欠損孔は認められず、左 右シャント血流も検出されなかった。一方、肺動脈弁直上に軽度の狭窄を認め (Fig. 3C)、同部位での血流速の増加を認めた。理学的所見、心電図所見から ASD を否定できないため、経食道心エコー (TEE) を施行したところ、最大径 3 cm 前後の二次孔欠損型 ASD が確認された。血流動態はカラードブラによる観察で比較的停滞する様相を示しながらも僅かに左 右に向かうように認められ (Fig. 4A)、超音波造影剤を用いたコントラストエコー (Fig. 4B) にて両心房の交通が確認された (薄膜の存在は否定された)。3DTEE (Fig. 4C) を用いて欠損孔の形態を表示させると、縦長の楕円形を呈していた。最終的には TEE により二次孔欠損型 ASD と確定診断されたが、欠損孔が最大径約 3 cm と比較的大きいにもかかわらず、左 右シャントがほとんど認められず、肺高血圧も認めなかった。なお、MDCT (Fig. 5) では肺動脈弁直上の軽度の狭窄所見を認めている。本例に対する治療方針決定のため施行された心臓カテーテル検査では、右心カテーテル検査における酸素飽和度測定から右房中部において有意な O₂ step up を認め、Qp/Qs: 1.44, シャント率 30.3% であり、肺動脈から右室への圧引き抜き曲線 (Fig. 6) から右室 - 肺動脈圧較差は概ね 12 mmHg であることが判明した。さらに、両心房の同時圧曲線 (Fig. 7) から左右心房圧の差は平均 1~2 mmHg と接近しており、僅かに左房圧が高い状態であった。なお、本例の冠動脈造影では、左前下行枝 (LAD) が右冠動脈 (RCA) より分岐していたが、RCA, 左冠動脈 (LCA) とともに有意狭窄は認めなかった。

以上の結果より本例に対する治療方針としては、日常生活内での症状がほとんどないことより、経過観察が望ましいと判断された。現在、外来通院中であるが経過良好である。

II. 考 察

本症例の臨床的特徴をまとめると、以下の如くであ

A

B

C

Fig. 4A, B, C Transesophageal echocardiography (TEE) TEE disclosed ostium secundum type of atrial septal defect with approximately 3 cm of diameter (A). Contrast echocardiography revealed transference of blood flow between left and right atrium (B). 3D TEE revealed oval configuration of atrial septal defect (C).

る。1) 63 歳にて初めて ASD を指摘された。2) 形態学的には、二次孔欠損型 ASD である。3) 心音図上、2 音

Fig. 5 Multi-Detector Computed Tomography (MDCT)

MDCT showed mild pulmonary stenosis at the just distal portion of pulmonary valve (arrow).

Fig. 6 An avulsion pressure curve from pulmonary artery to right ventricle

An avulsion pressure curve from pulmonary artery to right ventricle indicated the pressure gradient of approximately 12 mmHg between the right ventricle and pulmonary artery.

Fig. 7 Simultaneous recordings of the left ventricular, left atrial and the right atrial pressure curve

Simultaneous recordings of the left atrial and the right atrial pressure curve indicated slightly higher pressure of left atrium with the pressure gradient of 1 to 2 mmHg between the left atrium and right atrium.

の固定性分裂が認められることから、ある程度の左 右シャントの存在を示している。4) 胸部レントゲン写真では明らかな肺動脈の拡大や肺血管陰影の増強はない、また左第 1 弓は正常である。5) TTE 上、明らかな右房、右室の拡大は認めず、心室中隔の奇異性運動も認めない。また、左 右シャント血流は検出されない。6) TEE にて最大径 3 cm 以上の二次孔欠損型 ASD が確認され、カラードブラおよびコントラストエコーにて両心房の交通が確認された。血流動態は比較的停滞する様相を示しながらも左 右に向かうように観察された。7) TTE、MDCT および心臓カテーテル検査にて肺動脈弁直上の軽度の狭窄所見を認め、右室 - 肺動脈圧較差は概ね 12 mmHg であった。8) 両心房の同時圧曲線から左右心房圧の差は平均 1 ~ 2 mmHg と接近しており、僅かに左房圧が高い状態であった。

以上の特徴を踏まえ、本症例について 2 つの問題点について考察する。1 つは、診断プロセスに関するものである。本症例の最も興味深い点は、最大径 3 cm 以上の比較的大きな欠損孔が存在するにも関わらず心電図、胸部レントゲン写真、TTE 等による通常の診断アプローチでは ASD と診断することが困難であり、TEE を施行することによりはじめて確定診断が得られたことである。言い換えれば、本症例は比較的大きな心房中隔欠損孔が先天的に存在するにも関わらず、もともとシャント血流がほとんどないかごく僅かであり、そのため 63 歳まで右室容量負荷所見がほとんど出現せず、診断に苦慮したものと推察される。最大径 3 cm 以上の比較的大きな欠損孔が存在した場合に高齢まで無症状で、何ら合併症もなく右心負荷所見が出現しない例は少なくとも我々が調べ得た限りではほとんど見当たらないが、東京都老人医療センターでの高齢者の剖検例から、直径 1 cm 以下の小さな ASD では高齢まで無症状で、天寿を全うできることが明らかになった¹⁾。しかし、手術適応となる直径 1 cm 以上で肺体血流比 1.5 ~ 2 以上の ASD では 40 ~ 50 歳になると、動悸、労作時息切れなどさまざまな自覚症状が出現するとされている¹⁾。これらの症状発現には、加齢や高血圧、虚血性心疾患に伴う左室拡張能の低下、左房圧の上昇に伴う左 右シャントの増加、心房細動・粗動など不整脈の出現、僧帽弁閉鎖不全や三尖弁閉鎖不全の併発、肺高血圧の出現などの要因が関与していると考えられている。本症例は、65 歳の現在まで左 右シャントが極めて少なく、そのため右室容量負荷が乏しく、結果として肺高血圧も認められないと考えられる。左 右シャントの程度は欠損孔の大きさおよび左心室と右心室の相対的なコンプライアンスによって決定されるが、本症例において左 右シャントが極めて少ない理由として我々は以下のように考察している。すなわち、1) 肺動脈弁直上の軽度の狭窄が右室圧を適度に上昇させ、右室のコンプライアンスが低下し、右室拡張末期圧の上昇から

結果として右房圧の上昇を招来し、左右の心房圧を微妙にバランスしているのではないかと考えられる。なお、心臓カテーテル検査もそれに矛盾しない結果を示している。2) 3 DTEE の結果から、欠損孔の形態は縦長の楕円形を呈しており、欠損面積としては最大径 3 cm から推定されるほど大きくない可能性がある。3) 欠損孔と左房の肺静脈開口部の解剖学的位置関係により、血流方向に影響を及ぼしている可能性がある。但し、3) の可能性については今回の画像診断等からは確認することができず、あくまで推測にすぎない。一般的に肺動脈狭窄や肺高血圧が合併すると右房圧が上昇し、右 左短絡が生じチアノーゼが発現するが、本例のように適度な肺動脈狭窄と右室圧の上昇に留まる場合には、むしろ患者にとって有利に働くこともあり得るのではないと思われる。その意味で、本症例は全くの偶然が重なった可能性があるものの極めて特異な血行動態を有する ASD と思われる。

本症例について 2 つめの問題点は、手術の適否についての問題である。ASD の自然歴²⁾ は、40 ~ 50 歳以上の例の生存率は 50% 以下、40 歳以後は毎年 6% 生存率が低下するとの報告や 27 歳までに 1/4 が、36 歳までに半数が、50 歳までに 3/4 が、60 歳までに 90% の症例が死亡するとの報告がある一方で、正確な自然歴は未だ確立されていないとする意見もある。成人例 ASD の手術適応と至適時期³⁾ については一応のガイドラインがあるが、肺高血圧との関連において未解決の部分も多い。本症例のように肺高血圧を合併しない成人例 ASD では、Qp/Qs: 1.5 ~ 2.0 以上を手術適応とする報告が多い。Andersen⁴⁾ は Qp/Qs: 2.0 以下の 26 例について平均 9.8 年の間隔で心臓カテーテル検査を行い、4 例はシャント率が増加したが、著明な肺高血圧は発症せず、したがって無症状の small shunt 例は手術を勧めないと報告している。しかし、無症状でも運動耐容能はシャント率に逆比例して低下し、術後は運動耐容能が改善することから、自覚症状が少ないことが手術適応除外の条件とはならない可能性がある。少なくとも現時点において、Qp/Qs: 2.0 以上の例を手術適応とすることには異論はないと思われる。中高年 ASD 例の手術成績については、Horvath⁵⁾ は平均年齢 44 歳、Qp/Qs: 3.0 以上の 166 例の検討で、手術死亡率は 1.2%、10 年生存率 94% と良好で、60 歳以降の手術例についても同様であったと報告している。しかし、50 ~ 70 歳代の手術死亡率は大きいとする報告⁶⁾ もあり、手術年齢が高齢になるほど術後の各種血行動態指標の改善が乏しく、肺高血圧例では術後肺動脈圧が低下しても運動時には著明に肺動脈圧が上昇する例があるとの報告⁷⁾ もある。本例は、65 歳まで無症状かつ TTE および心臓カテーテル検査で Qp/Qs: 1.44 であり、肺高血圧の存在もないことから現時点で手術適応はないと判断したが、今後は感染性心内膜炎、肺血栓症、奇異性塞栓

症，脳膿瘍などの合併症の併発にも充分注意しながら経過観察する必要があると思われる。

結 語

最大径約 3 cm の二次孔欠損型 ASD を認めたにもかかわらず，左 右短絡血流がごく僅かであり，その理由として軽度の肺動脈狭窄および欠損孔の形態が関与していたと思われる極めて興味深い症例を経験したので報告した。

文 献

- 1) Porter CJ, Feldt RH, Edwards WD, et al. Atrial septal defect. In “Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents (5th ed)” (Emmanuilides GC, et al, eds), Williams & Wilkins, Baltimore, 1995; pp. 687–703.
- 2) Cambell M. Natural history of atrial septal defect. *Br Heart J* 1970; **36**: 820–836.
- 3) Drinkwater DC. Chapt 13. Surgical considerations. in Congenital heart disease in adults, Perloff, JK et al eds, WB Saunders, Philadelphia, 1991, 202.
- 4) Andersen, M, Moller I, Lyngborg K, et al. The natural history of small atrial septal defects; long-term follow-up with serial heart catheterizations. *Am Heart J* 1976; **92**: 302–307.
- 5) Horvath KA, Burke RP, Collins JJ Jr, et al. Surgical treatment of adult atrial septal defect early and long-term results. *J Am Coll Cardiol* 1992; **20**: 1156–1159.
- 6) John Sutton MG, Tajik AJ, McGoon DC. Atrial septal defect in patients ages 60 years or older: operative results and long-term postoperative follow-up. *Circulation* 1981; **64**: 402–409.
- 7) 中西宣文，宮武邦夫．心臓病診療プラクティス 4 心疾患の手術適応と至適時期，III 先天性心疾患 1．心房中隔欠損の手術適応と至適時期：内科，吉川純一編．文光堂，東京，1995，140–143.