

先天性左側完全型心膜欠損症を合併した不安定狭心症に対する CABG の 1 例

著者	平岩 卓根, 伊藤 久人, 山本 希誉仁, 秦 紘
雑誌名	三重医学
巻	49
号	3/4
ページ	49-51
発行年	2006-03-25
その他のタイトル	A Case of Coronary Artery Bypass Grafting for Unstable Angina Complicated with Congenital Complete Absence of the Left Pericardium
URL	http://hdl.handle.net/10076/8252

先天性左側完全型心膜欠損症を合併した 不安定狭心症に対する CABG の1例

平岩 卓根, 伊藤 久人, 山本希誉仁, 秦 紘

県西部浜松医療センター心臓血管外科

A Case of Coronary Artery Bypass Grafting for
Unstable Angina Complicated with
Congenital Complete Absence of the Left Pericardium

Takane HIRAIWA, Hisato ITO, Kiyohito YAMAMOTO, Hiroshi HATA

The Department of Cardiovascular Surgery, Hamamatsu Medical Center

要 旨

完全型の先天性心膜欠損症を合併した不安定狭心症の一例に対して冠状動脈バイパス術を施行したので報告する。症例は75歳、女性。主訴は労作時の胸痛。冠状動脈造影で左主幹部病変が認められた。胸部X線写真, CTで心の著しい偏位と右肺の過膨張が認められた。左肺の低形成を伴う不安定狭心症の診断で, 早期手術を施行した。術中に先天性左側完全型心膜欠損症と判明したが, 左横隔神経を損傷した。術後呼吸管理にやや難渋し, 術後35日目に退院した。2年後の現在, 症状なく社会復帰している。

索引用語：先天性完全型心膜欠損症, 冠状動脈バイパス術

Key Words: complete absence of the pericardium, CABG

はじめに

先天性心膜欠損症は稀である。われわれは不安定狭心症に対し冠状動脈バイパス術を施行した際, 完全型の先天性左側心膜欠損症に遭遇した。術中左横隔神経を損傷したため術後呼吸管理にやや難渋した。術前診断を付け得ず, 左横隔神経損傷を合併させてしまったことを反省するとともに, 若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者：75歳, 女性。

主訴：労作時胸痛。

既往歴：糖尿病, 高血圧症, 高脂血症。

家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：2年前に労作時胸痛が出現したため, 近医を受診した。不安定狭心症と診断され, 精査・治療目的で当院に紹介された。

入院時現症：身長 150cm, 体重 48kg。血圧

130/70mmHg, 脈拍 60/分整。心雑音を聴取せず, 呼吸音は清であった。その他理学的所見に異常は認められなかった。

血液生化学検査所見：HbA1c 11.6%と糖尿病のコントロールが不良である以外は, 貧血なく, 肝機能, 腎機能も正常であった。

胸部 X 線写真：心陰影は心胸郭比 50%で左側に偏位し, 横長で左第 3, 4 弓のなだらかな突出を呈していた。気管は正中位にあり, 胸郭の変形はなかったが, 右肺の過膨張が認められた (図 1)。

心電図：右軸偏位と移行帯の左方移動が認められた。

冠状動脈造影：心は明らかな時計方向回転を呈しており, LAO 30 度の像が通常の RAO 60 度の像に相当し, RAO 60 度では背側に LAD が位置していた。狭窄病変は左主幹部末梢に存在していた (図 2)。

左室造影：壁運動に異常なく, 駆出率は 82%であった。



図1 胸部X線写真
心陰影は左側に偏位し、右肺の過膨張が認められた。

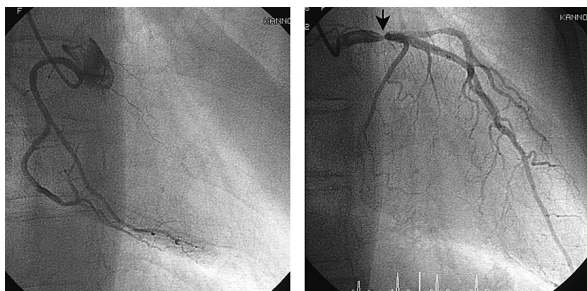


図2 冠状動脈造影
LAO 30度の像が通常のRAO 60度の像に相当し、狭窄病変は矢印の如く左主幹部に存在していた。

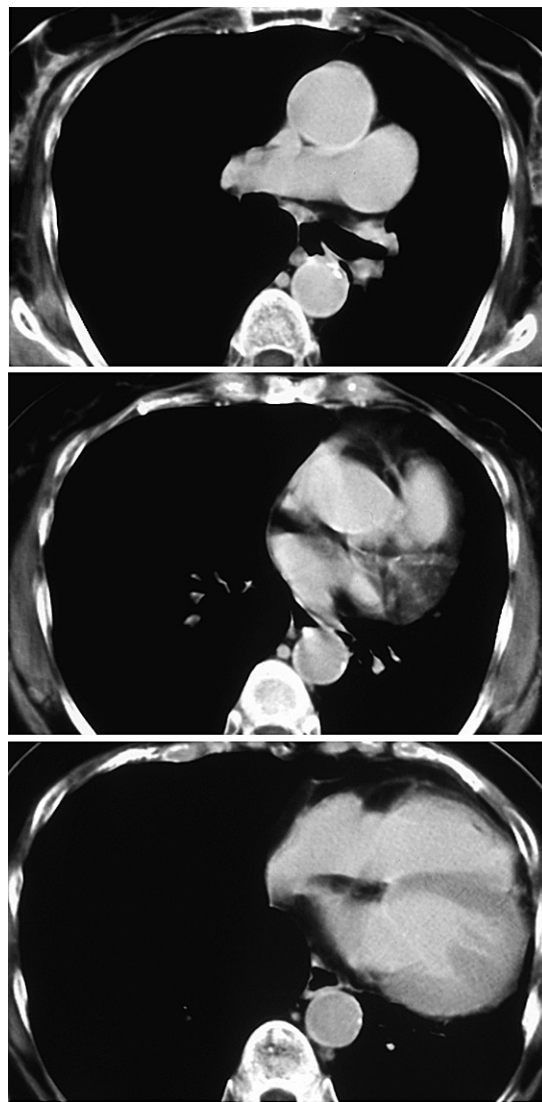


図3 胸部CT
心は左側に偏位し、右肺が過膨張していた。肺動脈幹レベルの上行大動脈と肺動脈幹の間に肺が陥入していた。

胸部CT：心は時計方向に回転しながら左側に偏位し、右肺は正中を越えて過膨張していた。肺動脈幹レベルでは、上行大動脈と肺動脈幹が離開し、その間に肺が陥入していた（図3）。

以上の検査所見に基づき、左肺の低形成を伴う左主幹部病変による不安定狭心症の診断のもとに早期手術を施行した。

手術所見：胸骨正中切開にて縦隔に達すると、左側の心膜及び縦隔胸膜が欠損しており、心と左肺が共通の腔内において接していた。視野を広げるべく、上前縦隔から右側を通り横隔膜に続く脂肪組織を切開したところ、本来の心嚢と思われる腔に達した（図4）。体外循環下にLITA-LAD、

SVG-LCxの2枝バイパス術を施行した。心膜の再建は行わなかった。

術後経過：術中に損傷したと思われる左横隔神経の麻痺による左下葉の無気肺をきたし呼吸管理にやや難渋したが、概ね良好な経過であった。術後造影では2本のグラフトは開存していた。現在術後2年を経過し、左横隔神経麻痺による症状もなく元気に社会復帰している。

考 察

先天性心膜欠損症は稀な疾患である。男性に多く発生し、両側に起こり得るが左側がほとんどである¹⁻⁶⁾。完全型と部分型があり、その比はほぼ

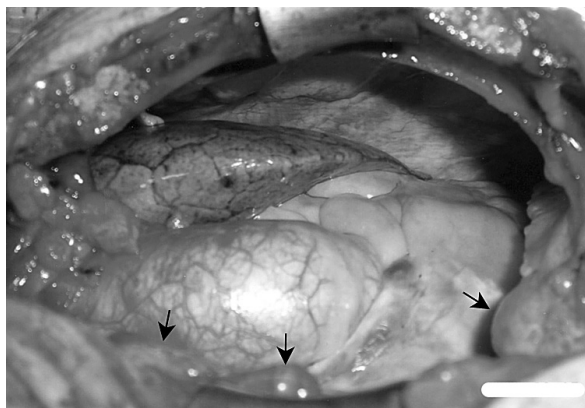


図4 手術所見

左側の心膜及び縦隔胸膜が欠損し，心と左肺が共通の腔内において接していた。矢印は左横隔神経が走行していたと考えられる脂肪組織を示している。

同じと言われている¹⁾²⁾。しかし，部分型は見逃されている可能性があるし，報告の対象になっていないだけかも知れない¹⁾。

その術前診断は容易ではなく，開胸術または開心術中に偶然発見される例が多い¹⁾²⁾⁶⁾。

しかしながら，完全型の胸部 X 線写真，CT は特徴ある像を呈する²⁾⁴⁾。即ち，胸部 X 線写真では，心陰影が著しく左側に偏位し，左第 4 弓の突出を示し，心尖が下降して胸壁に接していることである（図 1）。CT では，心の著しい左後方への偏位と上行大動脈と肺動脈幹の間への肺の陥入である（図 3）。本例でもその異常は明瞭であり，術前にもその異常には気付いたが，左肺の低形成と解釈して手術に臨んだ。気管は正中位にあり，胸郭の変形も認められなかったにも拘らず安易にそう解釈したのは，そもそも左側心膜の全欠損の知識・経験が欠落していたためである。その結果，左横隔神経損傷につながったと考えられ，深く反省する所以である。

先天性心膜欠損症に於ける左横隔神経の走行は，Kaneko らの左横隔神経が腹側，背側に分割された症例はあるものの，ほとんどの場合，欠損孔の腹側である²⁾⁶⁾。本例でも上前縦隔から欠損の右側を通り横隔膜に続く脂肪組織内を走行していたものと考えられる（図 4）。

先天性心膜欠損症を合併した虚血性心疾患の手

術で注意すべき点は，その原因に欠損孔の辺縁による圧迫が関与しているか否かと，心外膜の線維化により冠状動脈の同定が困難な場合があることである⁵⁾。本例では，心膜欠損は完全型であり，冠状動脈病変は左主幹部だけに存在し，欠損孔辺縁による冠状動脈の圧迫は考えられなかった。また，肺との癒着や心外膜の線維化はなく，冠状動脈の同定は容易であった。

先天性心膜欠損症の治療では，心の陥頓や虚血による症状を呈する場合にのみ手術適応がある²⁾³⁾。特に部分型ではその大きさにより突然死をきたすことが報告されているので，積極的な治療が必要である。しかし，本例は完全型であり，それによる症状はなく，心が陥頓することも考えられなかったため放置した。

文 献

- 1) 菊地誠哉，木村希望，泉山修，山口保，星野豊，上田睦，安部十三夫と小松作蔵：心房中隔 2 次孔欠損症を伴った左側心膜全欠損の 1 例 胸部外科 37: 480-483 (1984)
- 2) van Son JAM, Danielson GK, Schaff HV, Mullany CJ, Julsrud PR and Breen JF: Congenital partial and complete absence of the pericardium Mayo Clin Proc 68: 743-747 (1993)
- 3) 長谷川慶，松裏裕行，小沢安文，星田宏，中山智孝，佐地勉，藤井毅郎，加藤信秀，吉原克則，高梨吉則：狭心痛で発症し胸腔鏡にて確定診断した先天性心膜欠損症の男児例 呼と循 48: 205-209 (2000)
- 4) 松山正也：見落としてはいけないこの所見 MEDICAL DIGEST 51: 49-53 (2002)
- 5) Ikeda K, Kimura N and Abe T: Right-side congenital pericardial defect associated with ischemic heart disease Jpn J Thorac Cardiovasc Surg 50: 116-118 (2002)
- 6) Kaneko Y, Okabe H and Nagata N: Complete left pericardial defect with dual passage of the phrenic nerve: A challenge to the widely accepted embryogenic theory Pediatric Cardiology 19: 414-417 (1998)

(受付：2005. 10. 14)

(受理：2006. 1. 23)