

臨床病理検討会報告

## Fontan 術後の長期管理中に不整脈をきたし 心肺停止に至った1例

臨床担当：片山 和規 (研修医)・坂脇 英志 (救命救急科)  
病理担当：下山 則彦 (病理診断科)

### A case of arrhythmia during long-term management after Fontan procedure leading to cardiopulmonary arrest

Kazuki KATAYAMA, Eiji SAKAWAKI, Norihiko SHIMOYAMA

**Key Words** : Arrhythmia – Fontan operation

### 要 旨

症例は20歳代男性。両大血管右室起始症のため生後4歳時に他院で modified Fontan, VSD enlargement 及び subaortic resection を施行された。その後は慢性心不全が徐々に進行し末期状態となるものの内服薬でコントロールされていた。しかし、突然に致死性不整脈を引き起こし当院に救急搬送された。初療時に自己心拍再開が得られ、ICU 入室し集中治療を継続するも、乏尿・血圧低下、低循環が遷延し、心静止となった。死因としては、慢性心不全の急性増悪による循環不全と考えられた。

#### I. はじめに

先天性心血管異常は出生のおよそ1%の確率で生じ<sup>1)</sup>、心室中隔欠損、Fallot 四徴症をあわせておよそ43%と上位を占めている<sup>1)</sup>。両大血管右室起始症は生産児のうち1.3%程度との報告がある<sup>2)</sup>。両大血管右室起始症の治療法は機能的根治療法として上大静脈と下大静脈を直接肺動脈につなぐ、Fontan 手術が行われる場合がある<sup>3)</sup>。Fontan 手術後は、不整脈、多臓器の鬱血などが遠隔期の合併症として報告されているが、本症例においても遠隔期に致死性不整脈を生じ、低循環が遷延したため死亡されたと考えられた。そのため、心不全の原因となる他の要因や不整脈の新規出現に関して Fontan 術後として矛盾しない点の検索のために剖検が行われた。

#### II. 症 例

20歳代 男性

**【現病歴】** X年12月16日19時25分頃に居間で床に座ってテレビを見ていたが、突然後ろ向きに倒れ、上肢を伸展させて呼びかけに応答がない状態であったため母が救急要請した。卒倒より10分で救急隊到着し、初期波形 pulseless

VT のため除細動施行され、卒倒より18分で自己心拍再開が得られ、当院に救急搬送された。

**【既往歴】** 両大血管右室起始症 (4歳時 Fontan 手術施行)、肝硬変 (21歳)、食道胃静脈瘤 (硬化療法後)

**【内服歴】** ウルソデオキシコール酸、ラクツロースシロップ、リスモダンカプセル、コナン、ジゴシン、バファリン、アーチスト、アルダクトン、ダイアート、パリエット、ルブラック、ケーサプライ、カンデサルタン、フロセミド、ボンタール

**【生活歴】** 飲酒：ビール 1.5L/日 喫煙：5本/日、アレルギー：なし、ADL：自立

**【搬入時現症】** 血圧 109/82mmHg、脈拍 124回/分、不整、自発呼吸なし、経皮的酸素飽和度 96% (酸素 10L/分・BVM換気下)、体温 36.2℃、瞳孔：右 6mm、左 6mm 対光反射が両側共に鈍)、呼吸音：両側 coarse crackles 聴取

<血液学的所見> (表1)

初療時の血液検査では、クレアチニンは (0.87mg/dL) と腎障害を認めなかった。総ビリルビンは高値であったが、肝酵素の逸脱なく現病歴から慢性肝障害による肝硬変も否定できなかった。血算は血小板の低値認めるも、他系統の血球の有意な低下とは考えられず、汎血球減少と判断され得なかった。慢性心不全の経過による、肝硬変の末期としても、矛盾しない所見であった。

(連絡先) 〒041-8680 函館市港町1-10-1

市立函館病院 研修担当 酒井 好幸

受付日：2020年12月28日 受理日：2021年2月2日

表1 血液学的検査

WBC	3600 / $\mu$ L	T.Bil	4.5 mg/dL
RBC	462 / $\mu$ L	TP	6.4 g/dL
Hb	15.9 g/dL	Alb	3.3 g/dL
Ht	47.2 %	AST	36 U/L
Plt	3.3 / $\mu$ L	ALT	15 U/L
MCV	102.2 fl	LD	317 U/L
MCH	34.4 pg	AMY	68 mEq/L
MCHC	33.7 g/dL	Na	138 mEq/L
RDW	16 fl	K	3.1 mEq/L
MPV	11.2 fl	CL	101 mg/dL
PDW	16 fl	BUN	11.3 mg/dL
凝固		Cre	0.87 mg/dL
PT-INR	1.45 sec	Ca	8.0 mEq/L
APTT	33.8 sec	CK	184 U/L
D-dimer	8.7 $\mu$ g/ML	CRP	0.08 mg/dL
		CK-MB	35.7 IU/L
		BNP	327.4 pg/dL
		ミオグロビン	238.1 ng/mL
		トロポニンI	15.6 pg/dL

<胸部レントゲン>心胸郭比 66%, 肺血管陰影増強, 右葉間胸水貯留, 両側の肋骨横隔膜角は鋭, 挿管後, 右内頸静脈にCVカテーテル-留置後 (図1 A).

<胸腹部単純CT>Fontan術後, 上・下大静脈が連結し, 上大静脈と主肺動脈が吻合. 大動脈は右側大動脈で弓部は左腕頭動脈, 右総頸動脈, 右鎖骨下動脈の順に3分岐しており, 正常の左側大動脈の鏡面像. 左肺下葉に無気肺, 微量の胸水貯留, 肝は辺縁鈍化や肝表面の凹凸不整, 中等度脾腫大, 門脈の狭小化, 両腎に異常なし, 骨盤内に異常所見なし (図1 B).

<経胸壁心臓超音波検査 (入院翌日)>単心房, 単心室, LVDd/s 49/31mm, 推定EF 67% (S法), Asynergyなし, 心室中隔 13mm, 心室後壁 12mm (図2 A,B).

### Ⅲ. 入院後経過

入院直後より, 体温34°Cを目標に低体温療法を開始し, 人工呼吸管理下で集中治療管理とした. 翌日から復温を開始し呼吸器をウィーニングした. 入院後3日に低体温療法を終了した. 鎮静薬を減量し, 意識状態確認するも, Glasgow Coma Scale (GCS) 3T (E2VTM1)程度であった. また, 非持続性心室頻拍の出現を認めたためアミオダロンの持続注射を継続し洞調律を維持していたが, 同日尿量が350ml/日程度と少なくなり, 収縮期血圧が70mmHg程度で心拍数が60回/分未満となった. すでにカテコラミンも最大用量に投与されており, 再度心停止する際には, 救命困難となることを家族に話した. その後もカテコラミン, 抗不整脈薬の投与下で, 全身管理を継続していたが, 入院5日目に血圧低下, 徐脈傾向となり, 死亡した. 実際の心臓の解剖学的異常を明らかにするために剖検が行われた.

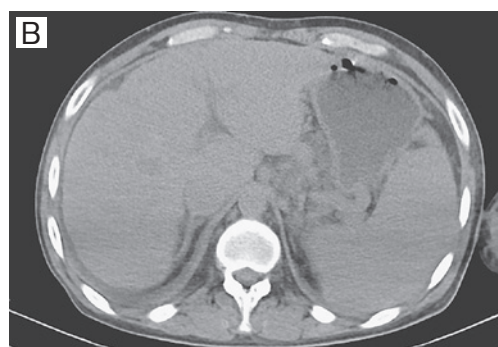
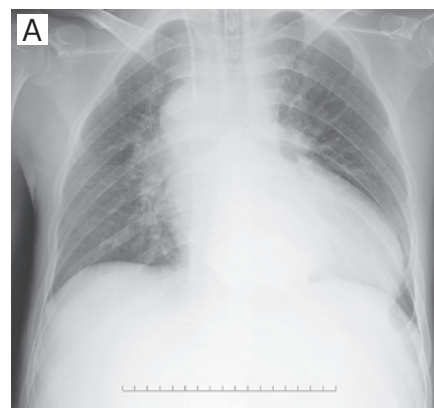


図1 胸部レントゲン写真, 腹部単純CT  
A: 肺血管陰影の増強と心陰影の拡大を認める.  
B: 脾腫大と肝辺縁が鈍化していた.

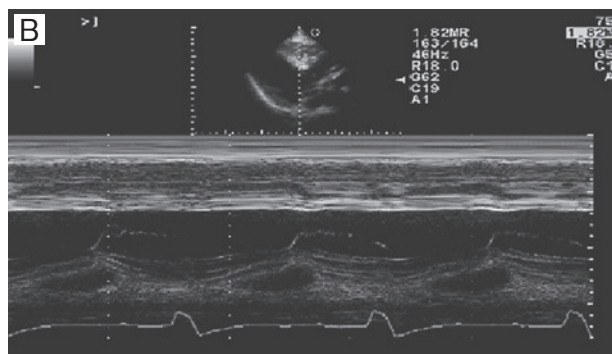
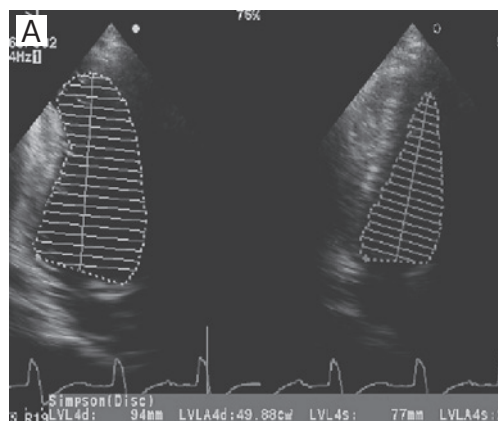


図2 経胸壁心臓超音波検査 (入院翌日)  
A: 壁運動の低下は認めない.  
B: 心室肥大軽度あり, 心室収縮能は良好であった.



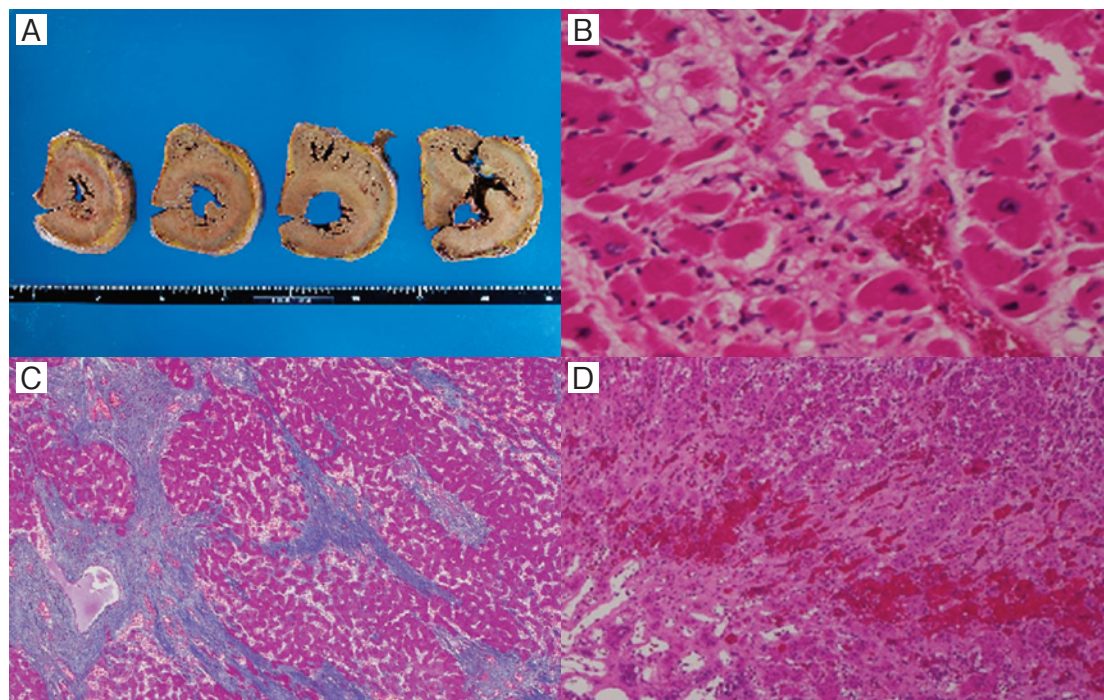


図3 剖検所見

A：心室筋の肥大 B：左室側壁（心筋細胞空胞変性，核腫大，心筋細胞脱落）  
 C：肝細胞（膠原線維の増生） D：副腎（うっ血）  
 （B：HE染色 対物20倍，C：Azan染色，D：HE染色 対物5倍）

#### IV. 剖検所見

##### 【所見】

身長169cm，体重70.5kg。瞳孔散大，左右同大。末梢チアノーゼあり。死後硬直著明。胸骨正中切開痕（22cm），左鼠径部横切開痕（3cm）。体表部リンパ節触知せず。Edemaなし。胸腹部切開で剖検開始。左横隔膜の高さ第4肋骨，右横隔膜の高さ，第4肋骨。心臓770g。右房，右室間は手術で閉鎖されており，右室から大動脈が出ていた。右室-肺動脈の経路は狭窄のため不明。VSDが認められ，肺静脈からの血流は左室に直接入り，VSDを通り，右室から大動脈，肺動脈という血流。左室筋層厚2.0cm。右室筋層厚1.2cm。組織では虚血性心筋脱落とともに配列異常や核の腫大した心筋細胞が認められ，心筋症と類似の病態と思われる所見（図3A,B）。肺左845g，肺右1000g。VFによる急性鬱血性肺水腫で死因と考えられる所見。軽度の気管支肺炎も認められた。肝臓1310g，鬱血あり，線維症あり。鬱血性肝硬変の所見（図3C）。脾臓835g，巨脾であり，鬱血性肝硬変が持続したことによる変化と思われた。膵臓100g，腫瘍なし。膵炎なし。腎臓左205g，腎臓右245g。鬱血あり。副腎左13.5g，副腎右28g。鬱血著明で副腎皮質細胞の変性・脱落が認められ，虚脱とした（図3D）。甲状腺17g。大動脈は薄く柔らかい。動脈硬化なし。肺

門部・縦隔のリンパ節腫大あり。胃鬱血著明。腸管うっ血著明。食道静脈瘤が組織では確認できた。膀胱萎縮あり。睾丸左25g，睾丸右28g。

##### 【病理解剖学的最終診断】

1. 両大血管右室奇起始症術後+心肥大（770g）
2. 両側肺鬱血水腫（左845g，右1000g）
3. うっ血性肝硬変1350g
4. 脾腫835g
5. 食道静脈瘤
6. 臓器鬱血（腎・副腎・腸管・リンパ節）
7. 副腎皮質虚脱

#### V. 考察

心臓の剖検所見では，大動脈は右室から連続しており，大動脈が正常の鏡面像であった。そのため，右室からの血流は大動脈から左腕頭動脈，右総頸動脈，右鎖骨下動脈，右側大動脈に流入しており，体循環を右室が行っている状況であった。体循環からは上・下大静脈を通り直接肺へ還流した。肺から還流した血液は肺静脈から左房を通らず左室へ還流し，酸素化された血液がVSDを通して右室へ還流していたと考えられた。また，右心筋は自由壁側が正常の5mmよりも厚い1.2cmとなっていた。心筋の顕微鏡所見でも，虚血心筋以外に

も、肥大した核を持っており心筋症と同様の所見を認めることから、長期間にわたり右室が体循環系を担保しなければならぬ状況であったと考えられた。左室心筋の肥大は、VSDを通った血流が右室収縮期に大動脈に血流を送っていた可能性があり、右室圧が慢性の経過で高くなっている中で、VSDからの逆流を防ぐ目的で左室心筋も肥大していた可能性が考えられた。

今回の致死性不整脈の原因は不明であるが、Fontan術後の不整脈の出現は5%/年程度でありほとんどが心房性不整脈で、時に徐脈性不整脈を呈するといった報告もある<sup>4)</sup>。報告では不整脈の原因に関しての言及はないが、一般的に心筋症と心不全も致死性不整脈を来す原因として考えられる。

Fontan術後の循環の特徴は、単心室となるために肺循環への駆出心室欠損による高い中心静脈圧を来す、前負荷障害による低心拍量、軽度の低酸素血症の3つがある。中心静脈圧の上昇とそれに起因する肝鬱血から遠隔期の58%に肝線維化や肝硬変を起こすといった報告もあり<sup>4)</sup>、本症例の剖検においても矛盾しない経過であると判断された。

肝・脾など多臓器の鬱血は慢性心不全による変化として問題ないとのことである。また副腎細胞では変性・脱落が認められており、高い中心静脈圧における鬱血の経過と、心肺停止後に自己心拍再開し死亡に至るまでのストレスによる反応として矛盾しないものであった。

本症例では、単心室で、その高い中心静脈圧から多臓器の鬱血をきたし、肝臓においては鬱血所見と線維化を認め、肝硬変となっていた。また、体循環を確保するた

めに、心筋がリモデリングされることで、心筋症と同様の病態となっていたことが伺える。Fontan術後で内服薬調整での慢性心不全の経過で、二次性に心筋症を引き起こし、慢性心不全と不整脈から致死性不整脈をきたし、蘇生後の強い身体ストレスによる急性副腎不全と、低心機能から死亡に至ったと考えられた。

## VI. まとめ

Fontan術後に致死性不整脈をきたし、自己心拍再開が得られたが、第6病日に死亡した症例であった。Fontan循環では右室から全身の血流を担保させなければならず、長期間にわたり心負荷がかかった結果、致死性不整脈を生じたと考えられた。慢性心不全の管理をする上で、適切な循環量管理や血圧管理を行っていくことで、生命予後を長期化する可能性が考えられた一例であった。

## 【文 献】

- 1) 市田路子：先天性心疾患の疫学。日小児循環器会誌 2010；26：2-3。
- 2) 中沢誠，瀬口正史，高尾篤良：我が国における新生児心疾患の発生状況。日小児循環器会誌。1986；90：2578-2587。
- 3) 山田美保，中沢誠，Park Insam 他。Fontan手術後、年長期以降の現状と問題点。日小児循環器会誌。1995；11：647-653。
- 4) 循環器病の診断と治療に関するガイドライン（2010年度合同研究班報告）89-94。