

## 症例報告

# 著明な肺動脈拡張をきたした無症候性の部分肺静脈還流異常、 心房中隔欠損および軽度肺動脈弁狭窄の合併例

大井 伸治 田中 秀一 太田 久宣  
高橋 早織 高下 圭一 赤石 直之

### はじめに

肺動脈の拡張は心房中隔欠損（以下 ASD）、心室中隔欠損（以下 VSD）や肺静脈還流異常（以下 PAPVC）など右心系の容量負荷により認められることが多いが、肺動脈弁狭窄（以下 PS）に伴う狭窄後拡張や原発性肺高血圧症などでも認められる。PAPVC は剖検例の 0.4 ~ 0.7% に認められる先天性心疾患<sup>1)</sup>で、臨床的には ASD の 6 ~ 15% に合併<sup>2) 3)</sup>し、他に VSD や Fallot 四徴症に合併することがある。今回、我々は無症状で胸部 X 線像上著明な肺動脈拡張を呈し、その原因としていくつかの先天性心疾患を合併した症例を経験した。著明な肺動脈拡張の原因において興味深い症例と思われ報告する。

**Key Words :** Pulmonary artery dilatation,  
Atrial septal defect,  
Partial anomalous pulmonary venous  
drainage, Pulmonary valve stenosis.

An asymptomatic case of partial anomalous pulmonary venous connection with atrial septal defect and mild pulmonary valve stenosis associated with severe pulmonary artery dilatation.

Shinji Oi, Hideichi Tanaka, Hisanobu Ota,  
Saori Takahashi, Keiichi Kohge,  
Tadayuki Akaiishi

Department of Cardiovascular and pulmonary  
Medicine, Nayoro City Hospital

名寄市立総合病院 循環器呼吸器内科

### 症 例

**症 例 :** 65 歳、男性。

**現病歴 :** 一過性脳虚血発作で脳神経外科入院中に不整脈を指摘され、当科に紹介された。受診時は特に自覚症状なく整脈であったが、第 2 肋間胸骨左縁に最強点を有する Levine II / VI の収縮期雑音と II 音の固定性分裂を聴取し、胸部 X 線像上左 2 弓の突出を認めたため精査目的で入院した。

**既往歴 :** 特記すべきことなし。

**嗜 好 :** タバコ 10 本 / 日、焼酎 1.5 合 / 日。

**入院時現症 :** 身長 160cm、体重 58kg。脈拍 54 / 分、整。血圧 130/80mmHg。呼吸数 14 / 分。頸静脈怒張なし。肺音は清。第 2 肋間胸骨左縁に最強点を有する Levine II / VI の収縮期雑音と II 音の固定性分裂を聴取した。腹部に肝、脾を触知せず、下腿浮腫なし。

**入院時血液検査所見 :** WBC 6200/mm<sup>3</sup>, RBC 375 万 /mm<sup>3</sup>, PLT 26 万 /mm<sup>3</sup> と正常であった。GOT 21IU/L, GPT 27 IU/L, LDH 134 IU/L, BUN 14.1mg/dl, Cr 0.58mg/dl, Na 145mEq/L, K4.2mEq/L, Cl 109mEq/L と肝腎機能や電解質にも異常を認めなかった。動脈血ガス分析は pH 7.39, PCO<sub>2</sub> 40torr, PO<sub>2</sub> 76torr であった。

**入院時胸部 X 線像 (図 1) :** 心胸郭比 52%、右第 2 弓、左第 2, 3, 4 弓が突出し、肺血管陰影の増強は認めなかった。

**入院時心電図 :** 48 / 分の洞調律で完全右脚ブロックを認めた。

**心臓超音波検査 :** LVDd 43mm, LVDs 26mm, LAD 34mm であり、左室収縮機能は良好であった。ASD を通じた shunt flow が認められ、右

心系の拡大を認めた。

**胸部 CT 検査** (図 2) : 左無名静脈から分岐した左異常肺静脈が弓部大動脈から下行大動脈の左後側、肺動脈幹の左側、左肺動脈の後側に認めた。肺動脈幹は径 50mm, 左肺動脈は径 36mm と拡張を認めた。

**胸部 MRI 検査** (図 3) : 心電図同期の MRI によって得られた coronal plane での spin echo の multi-slice では肺動脈幹の左外側に左異常肺静脈を認めた。肺動脈の拡張は著明であった。心房中隔に径 10mm の欠損孔を認めた。右室流出路は明らかな狭窄を認めなかった。

**24 時間 Holter 心電図検査** : 洞調律で平均心拍数は 53/分であった。不整脈は上室性期外収縮が 33/日で、心室性期外収縮が 1/日であり、いずれも単発のみであった。

**心臓カテーテル検査** (表 1, 図 4.5) : 主肺動脈圧は 32/12 (18) mmHg と軽度高値のみであっ

た。右室と肺動脈間に圧較差 27mmHg を認めた。カテーテルは右房から左房に挿入し、両心房間に圧較差を認めた。血液サンプリングにおいて、カテーテルは下大静脈、右房、上大静脈、左無名静脈を経て左異常肺静脈に到達し、左異常肺静脈、左無名静脈、上大静脈などで酸素飽和度の高値を認めた。右室造影では、肺動脈弁の軽度ドーム形成と主肺動脈の狭窄後拡張を認めた。主肺動脈造影にて主肺動脈と左肺動脈との拡張を認めた。左肺動脈造影にて左異常肺静脈は左無名静脈に還流していた。また左異常肺静脈造影を施行した。冠状動脈造影は正常であった。左→右シャント率は 32%、Qp/Qs は 1.4 であった。

以上より PAPVC、ASD および mild PS と診断した。本症例は自覚症状がなく、不整脈も軽度であり、明らかな右心不全を認めず、Qp/Qs は 1.4 のために経過観察をすることにした。

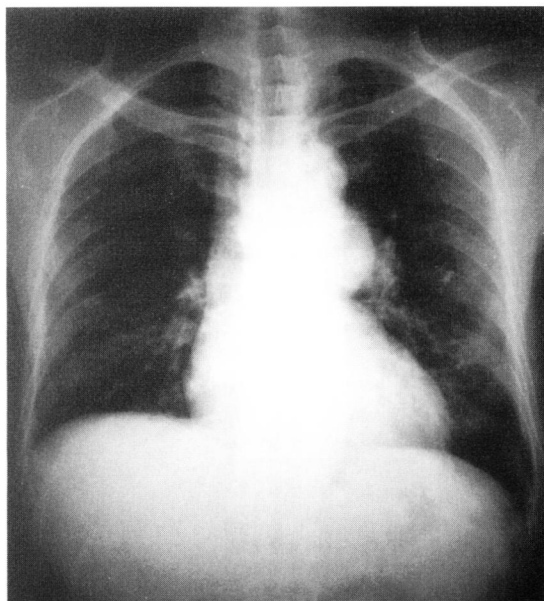


図 1 入院時胸部 X 線像

心胸郭比 52%、右第 2 弓、左第 2、3、4 弓が突出し、肺血管陰影の増強は認めない。

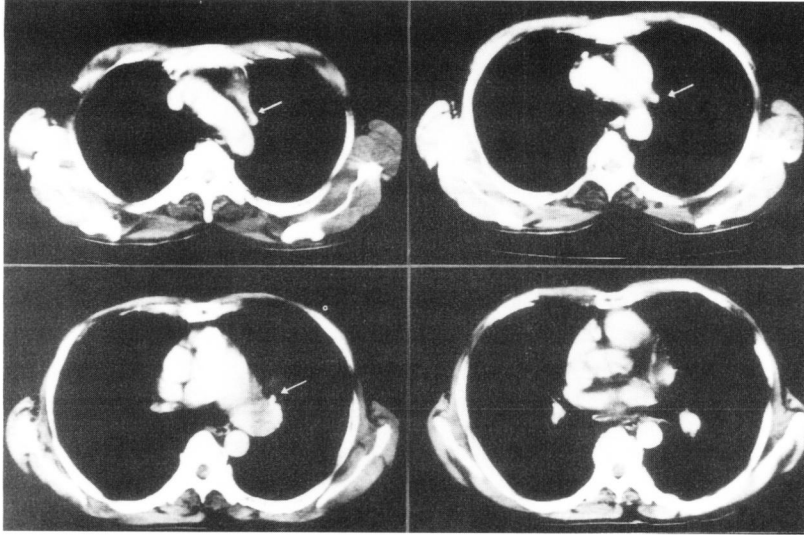


図2 胸部 CT 検査

左上：大動脈弓レベルでは左無名静脈から分岐した左異常肺静脈（⇩）を認める。右上：大動脈弓直下レベルでは弓部大動脈の左側から下行大動脈の左後側に左異常肺静脈（⇩）を認める。左下：気管分岐部レベルでは左肺動脈の後側に左異常肺静脈（⇩）を認める。左肺動脈の拡張を認める。右下：肺動脈幹レベルでは左肺動脈の拡張を認める。

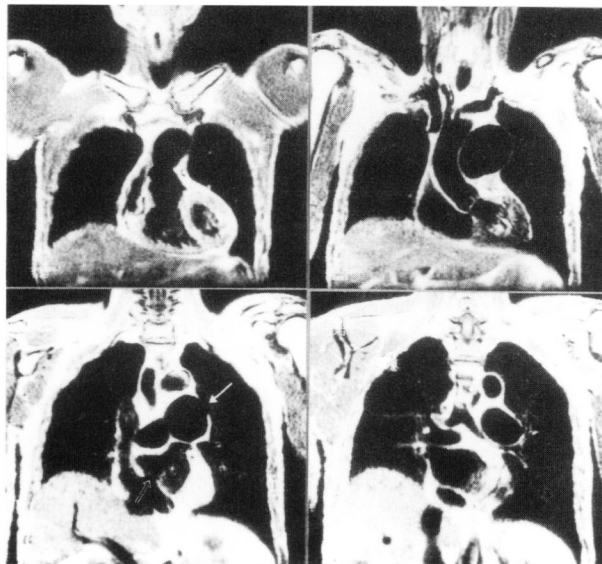


図3 胸部 MRI 検査

心電図同期のMRIによって得られた coronal plane での spin echo の multi-slice。左上：右室流出路レベルでは右室流出路に明らかな狭窄を認めない。右上：左室流出路レベルでは肺動脈の著明な拡張を認める。左下：両心房レベルでは肺動脈幹の左外側に左異常肺静脈（⇩）を認める。また心房中隔に一部欠損孔（↑）を認める。右下：左房レベルでは左肺動脈の拡張を認める。

表 1 心臓カテーテル検査

主肺動脈圧は軽度高値のみである。左異常肺静脈、左無名静脈、上大静脈などで酸素飽和度の高値を認める。右室と肺動脈間に圧較差を認める。

site	pressure (mmHg)	O2 saturation (%)
SVC	(12)	82.7
IVC	(8)	64.2
RA high	(8)	73.8
middle	(8)	72.5
low	(7)	73.4
RV in	60/0 EDP 12	74.6
out	59/0 EDP 13	74.7
PA main	32/12(18)	75.1
left	33/12(19)	76.3
right	29/13(18)	76.3
PCWP left	(11)	98.6
right	(9)	97.6
IV left	(11)	98.4
right	(9)	63.4
left PV	(13)	98.8
LA	(16)	97.5
LV	186/4 EDP 15	97.0
Ao	178/81(115)	96.6
Qp/Qs = 1.4		CO(I)4.8l/min (3.0l/min/m <sup>2</sup> )
L-R shunt = 32%		HR53bpm
R-L shunt = 6%		

AO : aortic artery, CO (I) : cardiac output (index), EDP : end-diastolic pressure, IV : innominate vein, IVC : inferior vena cava, LA : left atrium, LV : left ventricle, PA : pulmonary artery, PCWP : pulmonary capillary wedge pressure, PV : pulmonary vein, Qp/Qs : flow ratio, RA : right atrium, R-L shunt : right to left shunt rate, RV : right ventricle, SVC : superior vena cava, L-R shunt : left to right shunt rate.

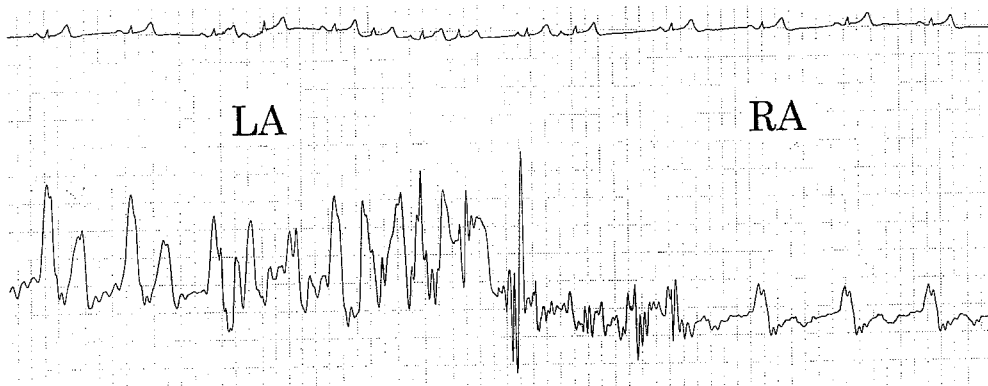


図 4 心臓カテーテル検査  
両心房間に圧較差を認める。

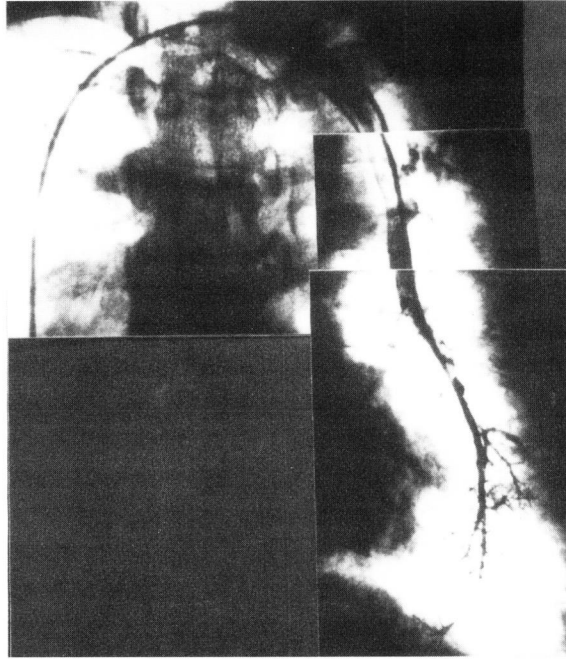


図 5 a

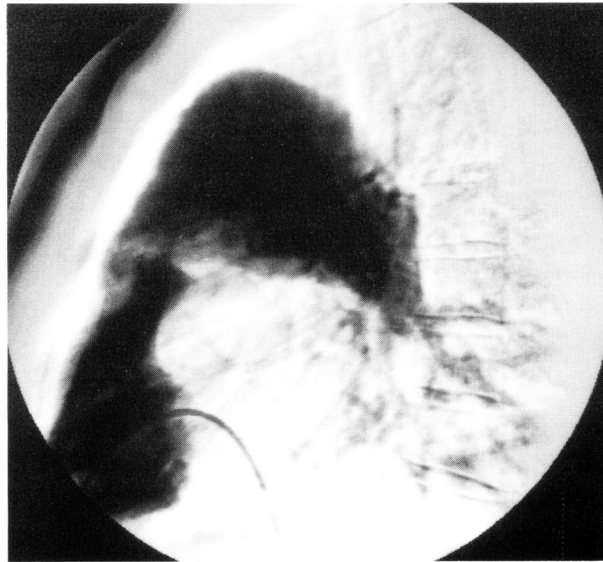


図 5 b

#### 図 5 心臓カテーテル検査

(a) カテーテルは右房、上大静脈、左無名静脈を経て左異常肺静脈に到達している。左異常肺静脈造影にて左上下葉から還流する静脈の一部が確認できる  
(b) 右室造影では、肺動脈弁の軽度ドーム形成と主肺動脈の狭窄後拡張を認める。

## 考 察

PAPVCは先天性心疾患の一つで肺静脈の一部が左房ではなく右房ないし体静脈系へ還流するものである。何らかの原因により胎生期において肺原基内に形成される肺静脈叢と左房後壁の共通肺静脈との連絡が欠如し、さらに肺静脈叢と体静脈吻合の一部が遺残したものとされている<sup>4)</sup>。

PAPVCは先天性心疾患中0.4～0.7%の発生頻度を持ち<sup>1)</sup>、他の心疾患に合併することが多く、最も多い合併はASDで、その6～15%に合併する<sup>2)3)</sup>。さらにPAPVCまたはASDでは4%程度にPSが合併する<sup>5)</sup>。

肺静脈の還流異常は左肺由来のものは比較的少なく、右肺静脈還流異常は左肺静脈還流異常に比し2～12倍多く認める<sup>1)</sup>。また左上葉由来のものが左無名静脈に注いでいるケースが多い<sup>5)</sup>。したがって左上下葉由来の異常肺静脈が左無名静脈に還流するPAPVCは稀な症例と考えられた。

肺動脈の拡張はASD、VSDやPAPVCなど右心系の容量負荷により認められることが多いが、PSに伴う狭窄後拡張などでも認められる。本症例は肺動脈圧がそれほど高くはないため、著明な肺動脈拡張の原因が容量負荷のみでは説明がつかない。またPAPVCやASDのシャントによる相対的なPSの狭窄後拡張も考慮されるが、この程度では著明な拡張は説明し難い<sup>6)</sup>。さらに軽度肺動脈弁狭窄でもこの様な狭窄後拡張は考えにくい<sup>7)</sup>。したがって本症例は軽度肺動脈弁狭窄に加え、左→右シャントによる右室容量負荷も同時に影響したために肺動脈の著明な拡張が起こったと考えられる。さらに本症例は左右の肺動脈の拡張の程度において差を認める。PAPVCにおいて正常肺静脈と異常肺静脈とでは、容量負荷に対する血管の反応性が異なる可能性があり、また両心房間に圧較差を認めることなどから、血液が異常肺静脈により多く流れる可能性がある<sup>8)9)</sup>。本症例もこのような理由により異常肺静脈への血流増加を認め、これが左右の肺動脈拡張の差に影響したことが考えられた。

一般には両心房間圧較差の規定因子として①右室と左室の伸展性の差、②肺および体静脈系の容量の差、③弁膜症の合併、などが重要とされてる。本症例の両心房間の圧較差が平均で8mmHgと

軽度高値であるが、心房圧曲線のa波、v波から、圧較差は左室の伸展性の低下やシャントによる肺体静脈系の容量の差が比較的小さいことが考えられる。

PAPVCの手術の要点は、体静脈及び肺静脈のうっ血を避け、不整脈の発生を防止することにある。しかし術後に肺静脈路や上大静脈路の狭窄や閉塞、洞結節あるいは洞房結節動脈損傷による洞房結節不全や心房内伝導障害などを生じやすく問題を残すことが多い。また左心系の發育不全の結果、術後左室が容量負荷に曝され、心不全を呈することも注意しなければならない。Kirklínら<sup>5)</sup>はPAPVCにおいてQp/Qsが1.5以下では無症状が多く、手術適応についてはQp/Qsが1.8から2.0以上としている。本症例は無症状でQp/Qsは1.4、左→右シャント率は32%であり、術後合併症も考慮し保存的に経過観察とした。

## おわりに

今回我々は著明な肺動脈拡張を呈した高齢者において、いくつかの先天性心疾患の合併例を経験した。血行動態に比して症状に乏しく、高齢になるまで診断が困難であった。肺動脈拡張の原因において興味深い症例と思われ報告した。

## 文 献

- 1) 岡村健二, 高安俊介, 岡田忠彦, ほか: 部分的肺静脈還流異常の臨床. 心臓 3: 1177 - 1185, 1971.
- 2) Gotsman MS, Astley R, Rarsibs CG: Partial anomalous pulmonary venous drainage in association with atrial septal defect. Br Heart J 27: 566 - 571, 1965.
- 3) 石川恭三: 先天性心疾患. 新心臓病学. 医学書院, p290 - 298, 1986.
- 4) 高尾篤良, 門間和夫, 中澤誠, ほか: 臨床発達心臓病学改訂2版. 中外医学社, p22 - 43, 1997.
- 5) Kirklín JW, Barratt-Boyes BG: Cardiac Surgery. 2nd ed, A Wiley Medical Publication, Inc., New York, p609 - 644, 1993.

- 6) 中村順一, 宮本勝彦, 黒田修, ほか: 右上肺静脈が高位上大静脈へ還流する両側部分肺静脈還流異常の一例. 日胸外会誌 43: 1198 - 1202, 1995.
- 7) Liang CD, Hang CL: Partial anomalous pulmonary venous drainage associated with intact atrial septum and pulmonary valve stenosis. J Formos Med Assoc 95: 940 - 942, 1996.

- 8) Saalouke MG, Shapiro SR, Perry LW, et al: Isolated partial anomalous pulmonary vascular obstructive disease. Am J Cardiol 39: 439 - 444, 1977
- 9) Alpert JS, Dexter L, Vieweg WVR, et al: Anomalous pulmonary venous return with intact atrial septum: Diagnosis and pathophysiology. Circulation 56: 870 - 875, 1977.

名寄市立  
総合病院

# 「質の高い病院」に認定



病院機能などが規定水準にあると認定された市立総合病院

名寄市立総合病院は、一般科と精神科を併せて開設し、高度医療も行う中核的な病院を審査する「複合B」部門での認定となった。同機構は、昨年十二月までに全国で二百八十四病院を「質の高い」病院として認定しているが、複合B部門で公立の病院が認定されるのは、兵庫県豊岡市の公立豊岡病院に次いで全国でも二番目。

また、全部門を通じても道内公立病院の認定は、名寄が初めてとなった。

「いい病院とおもった」久保田院長は「これまでも健全化や病院機能を高める努力をしてきているが、自分たちの内部評価だけで

「名寄」市立総合病院(久保田院長)が、第三者組織である日本医療機能評価機構の審査で、「質の高い」病院として認定を受けた。精神科も開設する公立の中核病院としては、全国でも二番目の認定。医療の質や患者サービス、病院経営などを細かく採点し、約百六十の直接採点項目で規定の水準を回った。

同機構は、医療施設の機能やサービスの向上に役立ててもらいたいという狙いがある。九年度から希望する病院を審査し、一定水準に達している場合、五年間有効の認定証を交付している。

市立総合病院の審査は、昨年七月の書面による現状調査に始まり、同病院が自己評価調査に基づいて改善に取り組んだ上で、十月に専門家が来院。久保田院長らとの質疑応答や院内視察などで、地域医療のニーズなどを挙げていた。

評価対象は「病院の理念を反映した病院づくりや、

医療審査機構

## 公立病院では道内初

### 第三者が採点、評価受ける

と組織を整え「地域ニーズの反映」看護の適切な提供「患者の満足と安心」などを病院運営全体をカバ。評価項目は全体で約五百五十に及び、認定されるにはこれら百六十四の直接採点項目で、各五段階採点の三以上二でなければならぬ。

名寄市立総合病院は、一般科と精神科を併せて開設し、高度医療も行う中核的な病院を審査する「複合B」部門での認定となった。同機構は、昨年十二月までに全国で二百八十四病院を「質の高い」病院として認定しているが、複合B部門で公立の病院が認定されるのは、兵庫県豊岡市の公立豊岡病院に次いで全国でも二番目。

また、全部門を通じても道内公立病院の認定は、名寄が初めてとなった。

「いい病院とおもった」久保田院長は「これまでも健全化や病院機能を高める努力をしてきているが、自分たちの内部評価だけで

