

Keywords: Congenital heart disease, Heart disease, Cardiovascular therapeutics, Cardiovascular disease prevention

American Heart Association  
7272 Greenville Avenue  
Dallas, Texas 75231



### III 治療指針

## 内臓錯位症候群の疫学と治療実態に関する研究に基づいた

### 内臓錯位症候群の治療指針

#### ■概念

無脾症と多脾症からなる内臓錯位症候群は、複雑心奇形に内臓異常、免疫低下などを合併する症候群である。10,000 人に 1 人の頻度で発生する希な、原因不明の、予後不良の疾患である。先天性心疾患は、単心室、単心房、共通房室弁、肺動脈狭窄、両大血管右室起始症などが合併し、その症状は、胎児期からの心不全、新生児期からのチアノーゼ、心不全（哺乳障害、多呼吸、体重増加不良）などである。手術がしばしば困難であるうえに、手術しても手術後遠隔期に心不全などによる死亡例もある。無脾症では無脾にともなう易感染性を認める。無脾症、多脾症では重症感染症の頻度も高く、無脾症では特に重症感染症による死亡率が高い。

#### ■病因

遺伝子異常が一因と考えられるが、その発症機序は不明である。

#### ■主な合併症

重症感染症（敗血症、細菌性心内膜炎、肺炎など）を合併する。先天性心疾患に伴う心不全、チアノーゼが多い。心疾患の外科治療に伴う死亡があり得る。チアノーゼが長年続くと、腎不全を合併する。重症な心疾患や重症感染症のために、長期予後は不良である。突然死も多発する。消化管の回転異常による胃軸捻転、小腸イレウスをきたすこともある。

#### ■治療方法の指針

新生時期、乳児期、小児期には先天性心疾患に対する外科治療、乳児期—成人期には、感染症、心不全に対する内科治療が重点である。

無脾症では単心室、共通房室弁が多い。最終の心内手術はフォンタン手術であるが、新生時期や乳児期早期には短絡術や肺動脈絞扼術などの姑息術が施行される。肺動脈閉鎖なら生直後からプロスタグランジン E1 の点滴を開始し、生後 2-3 週で短絡術を施行する。肺高血圧があれば生後 2 ヶ月以内に肺動脈絞扼術が選択される。乳児期、幼児期にはグレン手術、フォンタン手術が施行される。

総肺静脈還流異常を合併した無脾症は予後が悪い。特に、下心臓型や、混合型の総肺静脈還流異常を合併した無脾症では、肺静脈狭窄をきたしやすく、予後が悪い。手術の早期成績は悪いが、手術を乗り切れば、中期成績は比較的良好である。新生児期に肺静脈還流

経路に狭窄が存在する場合には、総肺静脈還流異常に対しての手術が必要となる。肺静脈還流経路に狭窄が存在しない場合には、新生児期を過ぎてからの手術が望ましい。肺静脈が共通腔を作らないで直接右房や上大静脈に環流する場合には、共通腔と左房との吻合手術は必要ないこともある。

新生児期、乳児期に中等度以上の共通房室弁の逆流がある時は、予後が悪い。共通房室弁の形成が必要になることがあるが、弁形成術を施行しても弁逆流は改善しないこともあり、人工弁置換術が必要となることもある。乳児期までの共通房室弁形成術の適応に関しては、いまだ不明である。共通房室弁逆流がある患者で、短絡術や肺動脈絞扼術が必要な時は、共通房室弁形成術を同時に施行すべき否かの判断に難渋する。

フォンタン手術は、無脾症の予後を改善する。フォンタン手術施行に向けて、新生時期、乳児期に最適の内科、外科管理をしていくべきである。

多脾症では、房室中隔欠損、両大血管右室起始症、修正大血管起始症が多い。多脾症では 2 心室修復にいたる例はまれで、最終的にフォンタン手術が施行されることが多い。まれに、多脾症でも心内奇形が比較的単純な場合には 2 心室修復が可能な場合がある。心房中隔欠損、房室中隔欠損、両大血管右室起始症の一部などである。

多脾症でも新生時期や乳児期早期には、高度の肺動脈狭窄や肺動脈閉鎖なら短絡術、肺高血圧があれば肺動脈絞扼術が施行される。乳児期、幼児期にはグレン手術、フォンタン手術が施行される。両大血管右室起始症、修正大血管起始症では幼児期—小児期に 2 心室を使った心内修復術や、ダブルスイッチ手術がなされることがある。

多脾症で房室弁閉鎖不全が高度だと、新生時期から心不全を発症し、予後不良である。房室弁閉鎖不全が中等度以上なら房室弁の形成術が施行される。

多脾症では、肺高血圧になりやすい傾向があるので注意する必要がある。

小児期での手術が困難で手術が施行されなかった場合や、姑息術でとまって心内修復術がなされていない場合がある。そのような例ではチアノーゼが持続していることがあるので在宅酸素療法や、肺高血圧や心不全に対する薬物治療がなされる。

## ■治療成績

新生時期、乳児期の周術期の重症感染症による死亡が多い。フォンタン手術に至った症例の中期予後は比較的良好であるが、遠隔期成績はいまだ不明である。フォンタン手術後の小児期、成人期には、房室弁の閉鎖不全や心室修復不全による心不全が発生することがある。術後 20 年で約 30% の症例が心不全や血栓症、蛋白漏出性胃腸症を合併する。突然死も 3% に発生する。

上室性頻拍の発生をみることも多く、不整脈に対してカテーテル治療を施行したり、抗不整脈薬を服薬する必要がでてきたりする。フォンタン手術の遠隔期、術後 20 年で 50% の症例が上室性頻拍や心房細動を発症する。

多脾症では洞機能不全が合併することがある。徐脈に対してペースメーカー植え込みが

必要になることもある。

無脾症で、総肺静脈還流異常を合併している場合には、予後は悪い。まず総肺静脈還流異常を手術し、ついでグレン手術、フォンタン手術が施行される。手術の早期および長期成績は不良である。

### ■重症感染症

無脾症 4935 人年、多脾症 4200 人年の観察では、重症感染症の年間罹患率（患者 1 万人対）は、無脾症で 265、多脾症で 88 であった。無脾症患者における重症感染症の罹患率は、内臓錯位症候群を伴わない先天性心疾患患者に比べて、有意（ $p < 0.05$ ）に高率であった（図 1）。特に、肺炎球菌感染症が、無脾症の重症感染症患者の 24% を占めた（図 2）。

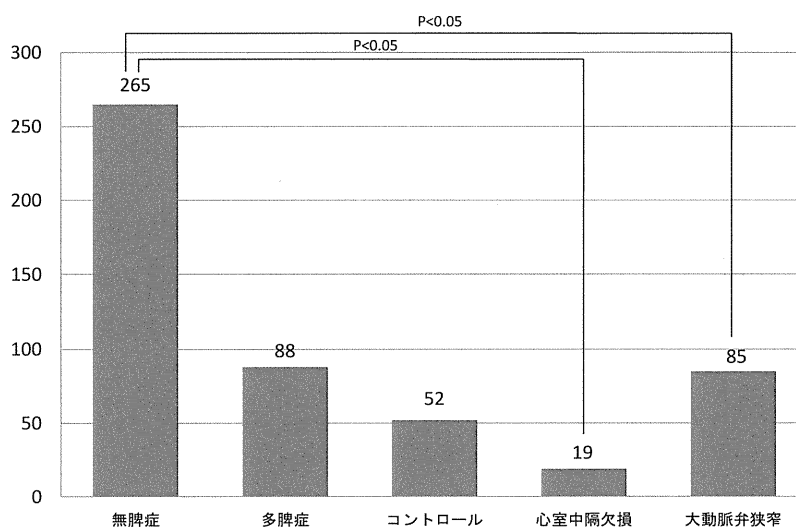


図 1. 重症感染症罹患率 (患者一万人対)

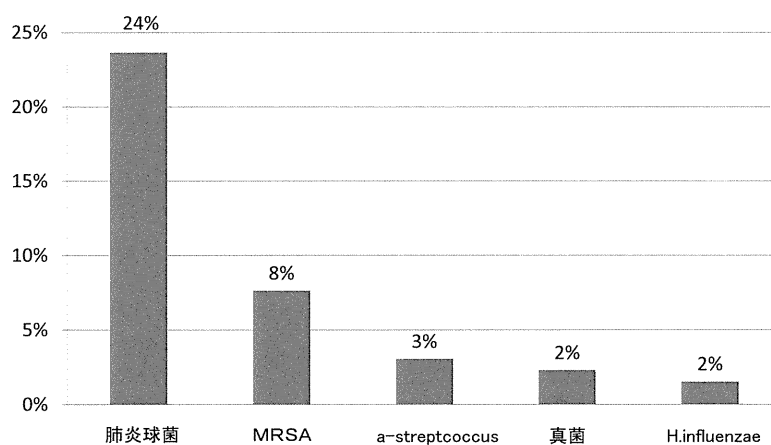


図 2. 無脾症の重症感染症 (n = 131) における起炎菌

## ■重症感染症の治療指針

### 1) 心内膜炎の予防

感染性心内膜炎の予防が推奨される大動脈弁狭窄症よりも、無脾症では感染症が多い。このことは、無脾症、多脾症患者においては、抜歯や手術時における感染性心内膜炎の予防を強く勧めるべきである。高リスク群における感染性心内膜炎予防のガイドラインの勧告にしたがう。

### 2) ワクチン投与

無脾症においては、肺炎双球菌ワクチン接種が細菌感染症を減少させるので、積極的な予防が推奨される。無脾症、多脾症ともに生後6週以降できるだけ早期の肺炎双球菌ワクチン（プレベナー）接種開始が推奨される。インフルエンザ菌ワクチン（Hib ワクチン）接種の効果は未だ不明であるが、ワクチン接種が望ましい。2歳以降の肺炎双球菌ワクチン投与は、23価肺炎双球菌ワクチン（ニューモバックス）でもかまわない。

### 3) 毎日の予防的抗生物質内服

無脾症では、毎日の予防的抗菌薬内服投与が細菌感染症を減少させるので、ワクチン接種の有無にかかわらず、予防内服が推奨される。最適な抗菌薬の種類、量はいまだ不明であるが、AMPC 10mg/kg/日の3分服などが推奨される。いつまで内服するかについても、データはないが、一生の服用を推奨するガイドライン(1)、5歳までの服用を推奨するガイドライン(2)などがある。

## 文献

(1) Guidelines for the prevention and treatment of infection in patients with an absent or dysfunctional spleen. Working Party of the British Committee for Standards in Haematology Clinical Haematology Task Force. BMJ 1996; 312: 430-434.

(2) Infectious Disease and Immunization Committee, Canadian Paediatric Society. Prevention and therapy of bacterial infections for children with asplenia or hyposplenia. Paediatric Child Health 1999; 4: 417-421.

## IV 分担研究報告

## 内臓錯位症候群の疫学と予後に関する研究

賀藤 均 (国立成育医療センター循環器科)

三崎泰志 (国立成育医療センター循環器科)

金子正英 (国立成育医療センター循環器科)

小野 博 (国立成育医療センター循環器科)

中釜 悠 (国立成育医療センター循環器科)

### 研究要旨

無脾症候群が、多脾症候群、脾臓の正常な内臓錯位症候群、非内臓錯位症候群（両大血管右室起始症、単心室）と比較して、予後が不良かどうか後方視的にカルテ調査を行った。無脾症候群 27 例、多脾症候群 11 例、脾臓の正常な内臓錯位症候群 6 例、非内臓錯位症候群（両大血管右室起始症、単心室）39 の計 83 例が 4 年間に外来を受診していた。この 4 年間に死亡したのは、無脾症候群 4 人、多脾症候群 1 人、非内臓錯位症候群 4 人であった。無脾症候群では中等以上の共通房室弁逆流、術後肺静脈狭窄合併が目立った。学校生活指導管理表、NYHA 分類では、相対的に多脾症候群、脾臓の正常な内臓錯位症候群、非内臓錯位症候群（両大血管右室起始症、単心室）の患者は無脾症候群患者に比し、若干 QOL が良好という程で統計学的な有意差はなかった。これは手術結果の影響が大きな影響を及ぼしていたと思われる。低酸素血症の有無も、同様に無脾症候群の他の群では差はなく、やはり手術結果の影響が大きいと思われる。無脾症候群のみでフォンタン型手術後 2 人で肝硬変が見られたこと、菌血症が 6 人いたことである。心臓外科手術の向上により全体としての予後は改善傾向になる。無脾症候群の予後を左右する因子として、出生時の中等度以上の共通房室弁逆流、術後肺静脈狭窄、フォンタン手術後の肝硬変、感染症が、今後も残る可能性が大きい。最近は、5 歳未満全例で、プレベナー、ヒブワクチン接種が施行されている。しかし、このワクチン接種と感染症合併予防の効果は、まだ不明である。

### A. 研究目的

先天性心疾患の予後は、術前術後の内科的管理や心臓外科手術の進歩により、ほとんどの疾患で満足のものとなっている。しかし、先天性脾臓欠損を合



併する先天性心疾患の一群である無脾症候群の予後が満足いくものかどうか、まだ意見の一致をみない。特に、無脾症候群では、総肺静脈還流異常(TAPVR)を合併しない群の1年生存率は80%といわれるが、TAPVRを合併すると35%に低下するとされる。また、無脾症候群、多脾症候群おのこの生存曲線の報告はあるものの、同じ右室型単心室でも無脾症候群とそうでない群(多脾症候群、非内蔵錯位症候群)での予後の違いについて、まだ、国内での検討はなされていない。予後の内容についても、生死のみの検討ではなく、生活の質についての検討は少ない。

今回、我々は、無脾症候群の予後を、多脾症候群、非内蔵錯位症候群で比較検討し、特に単心室症の予後の違いについて検討することを目的とした。

## B. 研究方法

対象疾患は、3年間(2007年1月から2011年12月の4年間)に当院循環器外来を受診した患者に絞ってカルテを後方視的に検討したに受診した。患者の内、内蔵錯位のある群として、無脾症候群、多脾症候群、内蔵錯位はあるものの脾臓の異常のなかった群をピックアップし、対象群には内蔵錯位症候群を合併しなかった兩大血管右室起始症、単心室症とした。

調査項目は表1に示す。今回はプレベナーの接種の有無を加えた。

患者と連結する別のID数字を暗号化して作成し、調査票にはその暗号化された数字を記入した。結果、患者と調査票は非連結匿名化されたことになる。患者を暗号化したID数字の表は、賀藤が鍵のかかる場所に保管することとした。

## C. 研究結果

1. 患者数：無脾症候群は27例(男：女=13：14、年齢中央値12歳)、多脾症候群は11例(男：女=6：5、年齢中央値6歳)：、脾臓が正常な内蔵錯位症候群は6例(男1例、女5例、年齢、4ヶ月、7歳、17歳、31歳、37歳、38歳)、コントロール群としての非内蔵錯位症候群(単心室、兩大血管右室起始)として、39例(男：女=21：18、年齢中央値13歳)が相当した。
2. 死亡例は、無脾症候群では27例中5例、多脾症候群では10例中1例、脾臓正常の内蔵錯位症候群とコントロール群では4例であった。無脾症候群で死亡した5例の原因は、肺静脈狭窄を呈したTAPVRの修復と

Blalock-Taussig 短絡手術の心内修復術後、原因菌不明の敗血症性ショック、中等度房室弁逆流があったが BT 短絡後の高肺血流ショック、中等度房室弁逆流に対する軽視術後であった。多脾症候群の死亡例は生後 2 日目の突然死で原因は不明であった。コントロール群では 4 例の死亡例は、原因不明、中等度房室弁逆流合併の総肺静脈還流異常症手術後、合併した横隔膜ヘルニア、BT 短絡術後の高肺血流ショックであった。

3. 心疾患胎児診断の有無：心疾患胎児診断の有無に関して、以下に有り・無し・不明の順に、各々の群で結果を記す。無脾症候群では 12 名・11 名・4 名、多脾症候群では 7 名・2 名・2 名、内蔵錯位はあるものの脾臓異常がない群では 1 名・2 名・1 名、非内蔵錯位症候群では 19 名・16 名・4 名であった。
4. 区分診断は表 2 に示した。非内蔵錯位症候群は全員 situs solitus であった。心耳、気管支の situs については、未記載も多くみられた。心室の loop は未記載が多かった。肝臓については、無脾症候群では記載のあった 27 例中 24 例で対称肝であった。多脾症候群では記載のあった 10 例中 5 例で対称肝であった
5. 心奇形の診断は、表 3 に示した。無脾症候群では 27 例中 21 例が右室型単心室で、左室型単心室はゼロ、型不明の単心室は 2 例であった。非内蔵錯位症候群でも、39 例中、右室型単心室が 7 例、左室型単心室が 6 例、型不明単心室が 3 例の合計 16 例で単心室があり、23 例で両大血管右室起始（単心室に合併しないもの）があった。多脾症候群では 10 例中単心室が 4 例で右室型、1 名左室型であり、心室中隔欠損 2 例、両大血管右室起始 3 例がみられた。
6. 総肺静脈還流異常(TAPVR)の合併は、無脾症候群で記載のあった 25 例中 11 例に合併し、Ia 型 1 例、Ib 型 3 例、IIa 型 2 例、III 型 3 例、混合型 2 例で、肺静脈合併例は 2 例であった。他の群には TAPVR の合併はみられなかった。
7. 入院時の房室弁逆流については、記入があった 21 人の無脾症候群の内、共通房室弁の mild の逆流が 13 人、moderate の逆流 2 人（無しが 5 人）、両側房室弁逆流が mild だったのが 1 人であった。多脾症候群で記載のあった 10 人中、共通房室弁逆流無しが 2 人、mild が 2 人、両側房室弁逆流無しが 6 人であった。脾臓の正常な内蔵錯位症候群では 3 人のみの記載があ

り、2人で両側房室弁逆流無し、1人で mild の共通房室弁逆流であった。非内臓錯位症候群の記載のあった39人中、両側房室弁逆流無しが20人、mild が8人、共通房室弁逆流無しが4人、mild が4人であった。

8. Howell-Jolly 小体が確認された無脾症候群は13人で、14人は記載が不明であった。無と診断されたのはゼロであった。
9. 最後の1年間の中で記入されていた就学児童・生徒の学校生活指導管理表の状況は、無脾症候群では D: 3人、E: 2人、運動クラブ可1人、禁4人、多脾症候群では E-禁: 2人、脾臓の正常な内臓錯位症候群 E-禁2人、E-可1人、非内臓錯位症候群では E-禁: 3人、D: 2人であった。
10. 在宅酸素を施行中の患者数は、無脾症候群で11人、多脾症候群1人、脾臓正常な内臓錯位症候群は1人、非内臓錯位症候群では9人であった。
11. 就学年齢以外の患者で、NYHA をカルテからピックアップすると、表4のようになった。Ⅲ度は無脾症候群で1人のみであった。Ⅱ度は全ての群にみられた(表4)。2011年に入院した患者は全例1歳前後であったため、NYHA 分類の記載はなかった。
12. 腎不全は無脾症候群と非内臓錯位症候群に1人ずつみられた。原因は双方ともにチアノーゼ性腎症であった。
13. 肝障害は無脾症候群に3人おり、全てフォンタン術後肝硬変であり、GOT、GPT は正常範囲だったが、総ビリルビンは2.0mg/dl 以上であった。
14. 現在抗心不全薬を服用中患者は、現在もフォローされていない患者をのぞいたところ、無脾症候群で16/23人、多脾症候群4/10人、脾臓の正常は内臓錯位症候群で1/6人、非内臓錯位症候群で27/39人であった(表5)。
15. ワーファリン投与中の患者は、無脾症候群で11人、非内臓症候群で14人、多脾症候群では6/7人であった。
16. 不整脈については、最近の2年間に不整脈発作を起こしたことがある患者は、無脾症候群で3人(発作性上室性頻拍3人)、多脾症候群で2人(2人ともSSS)、脾臓正常は内臓錯位症候群では1人(心房粗動)、非内臓錯位症候群で2人(2人とも心房細動)であった。最近1年以内のアブレーション既往は無脾症候群でフォンタン前のPSVT に1人であった。永久ペースメーカー植込みは、多脾症候群では1人(SSS)、症候群では非内臓錯位症候群で1人(心房細動)の計2人のみであった。

17. 現在の職業について、カルテからピックアップできた範囲での結果を表7に示した。Full-timeの職業が明らかだったのは、無脾症候群、多脾症候群、脾臓正常の内臓錯位症候群で1人、非内臓錯位症候群では6人であった。未就学、学生がまだ、多かった(表6)。
18. 重症感染症(髄膜炎、心内膜炎、菌血症)の有無については、無脾症候群で6人が菌血症になった以外、他の群ではゼロであった。無脾症候群の菌血症6人の内、2人で肺炎球菌が培養されたが、3人では不明であった。また、3人が敗血症で死亡したが、内2人は、敗血症というより、周術期の感染症であった。
19. 無脾症候群では、抗生物質予防投与は12人で、全員、AMPCである。ニューモバックス注射は11人であった。プレベナーは11人で全員3歳未満であった

#### D. 考察

心奇形の診断は、単心室だけに焦点を当てると、無脾症候群は23/27(85.2%)、多脾症候群では4/10(40.0%)、脾臓正常内臓錯位症候群は1/6(16.7%)、非内臓錯位症候群は16/39(41.0%)であった。単心室の合併率は、多脾症候群では10%前後、無脾症候群で約50%との報告が多い。多脾症候群の症例数が少ないため、この単心室の割合は、今後の検討が必要である。ただ、他の報告より無脾症候群での単心室の頻度の多い理由は、当センターでの最近の新患者は胎児心エコー診断例が多くを占めていることが影響している可能性がある。その理由は、胎児心エコー検査では単心室の診断が容易であるためであろう。ただ、我々の調査では、非内臓錯位症候群でも41.0%に単心室が存在したことになり、これらの群と無脾症候群の間で、単心室の予後を検討することは意義が大きいかもしれない。

後方視的に調査した範囲内で、この4年間に死亡した症例は、無脾症候群の5例、多脾症候群で1例であった。無脾症候群の1例は敗血症性ショックで、他の1例は肺静脈狭窄のある総肺静脈還流異常症を合併した単心室症の術後死亡、他の3人は中等度の共通房室弁逆流とBT短絡術後の高肺血流ショックであった。出生後、共通房室弁逆流が中等度以上ある場合の予後は、総肺静脈還流異常術後の肺静脈狭窄と同等に良くないかもしれない。多脾症候群の死亡例は生後2日目の突然死で、原因不明であった。他の脾臓の正常な内臓錯位症候

群、非内臓錯位症候群では、この3年間に4例だったが、特異的関連性をもつ原因は不明である。

肺静脈狭窄が存在した総肺静脈還流異常の合併は、無脾症候群の予後を大きく左右する。特に新生児期に手術せざるをえない肺静脈狭窄合併総肺静脈還流異常修復術は、無脾症候群の中でも非常に予後は悪いとされる。我々の患者で総肺静脈還流異常の合併をみたのは、カルテに記載のあった無脾症候群8/25(32.0%)で、他の群には合併していなかった。肺静脈狭窄合併例の2例で、その内1例が周術期に死亡した。3/8例の死亡率となる。当センターではこの1年に術後肺静脈狭窄例2例を経験しているが、存命中である。ただ、肺静脈狭窄の合併がこれからも大きな問題となる。

胎児心臓診断(エコー診断)は、ここ数年間に臨床の現場に定着した技術である。今回、胎児心臓診断についても調査したが、我々の患者では15歳以上も多いため、胎児診断が行われていた患者数は、全ての群で合わせて、36/91名(39.6%)であった。特に3歳未満の患者が殆どで、この2年間では9割を超えている。この胎児心臓診断が全体の予後にどのように影響するかどうかは、今後の検討課題である。

区分診断法に関する調査では、気管支の situs の決定まで、当科フォロー患者ではきちんとなされていないことがわかった。心耳ループの診断の記載も今後の残された課題となった。

房室弁逆流は、フォンタン型手術の適応を決める際に大きな問題となる。そのため、今回、初診時の房室弁逆流についても検討している。初診時所見の記入のあった無脾症候群21人中13人(61.9%)で mild な逆流があった。多脾症候群では記載のあった10人中6人では共通房室弁逆流は無かった。このことは、症例数は小さいものの、無脾症候群の単心室の共通房室弁で、多脾症候群よりも頻度が多く、mild な逆流が存在すると考えられる。ただ無脾症候群で moderate の逆流が2人存在し、その予後はあまり良くない。非内臓錯位症候群39人中、共通房室弁は3人のみで、その内1人のみで mild な逆流を認めたが、無脾症候群、多脾症候群より少ないと思われる。

Howell-Jolly 小体は、最近の2年間は、無脾症候群で全員確認されている。

就学児童・生徒の学校生活指導管理表の区分は、全ての群を合わせて15人で記載があったが、無脾症候群、非内臓錯位症候群で3人ずつが D であった。全て、フォンタン型手術に至らなかった患者で、低酸素血症が存在していた。

他の9人はEとなっていたが、運動クラブ可能は無脾症候群1人、脾臓正常の内臓錯位症候群1人、非内臓錯位症候群2人であった。学校での運動制限などは、症候群の有無に関係なく、心臓手術の結果、又はフォンタン型手術へ辿りついたかどうかによって左右されるものと想像される。

在宅酸素吸入療法を行っているの22人で、その内の50%11人が無脾症候群であった。ただ、注目すべきは非内臓症候群でも9人いたことである。疾患群間ではあまり差はなさそうである。その適応は、重度の低酸素状態、低酸素改善ではなく肺血管拡張作用を期待しての2通りであり、必ずしも重症度とは関係していない。ただ、無脾症候群での適応とは、肺高血圧や肺動脈低形成のためフォンタン型手術に至らず、低酸素状態になっていることが適応である例が多いと想像される。

就学児童・生徒以外では、NYHA分類の記載をピックアップした。無脾症候群患者でNYHA分類が悪化する傾向はあるものの、非内臓症候群でも7/23(30.4%)がNYHAⅡ度となっており、無脾症候群が悪化の要因になるかどうかは症例数を重ねる必要がある。

腎不全は無脾症候群と非内臓錯位症候群で各々1人にみられたが、原因はチアノーゼ性腎症であった。チアノーゼ性腎症は、成人先天性心疾患患者では、長期に及ぶ低酸素血症による多血症によって、単位時間当たりの腎糸球体を循環する血漿量も減少することが関与しているとされる。年齢を経るにつれて、フォンタン型手術までいかなかった患者では、今後大きな問題となり、心腎連関によって、患者の予後を規定する因子になる可能性がある。

無脾症候群のフォンタン型手術施行患者2人に肝硬変がみられた。最近、フォンタン型手術後に肝硬変が出現することが話題となっている。この肝硬変の診断は、血中コリンエステラーゼ低下、肝臓エコー、造影CTによる。我々の施設でも、フォンタン術後患者の肝臓評価システムを考慮中である。

調査時点での抗心不全薬、抗凝固薬の使用状態は、各群で特に特徴はなかった。これは単心室患者では心筋保護作用、後負荷軽減を目的にACE阻害薬（エナラート）を使用することが多いためであった。利尿剤も汎用していた。抗凝固薬としては抗血小板薬のみでなく、ワーファリンの併用も多かったが、これはフォンタン型、グレン術後患者に対する診療科としての方針である。

不整脈では、この2年間に不整脈発作を起こした例のみでいえば、無脾症候群で発作性上室性頻拍が3人、多脾症候群で洞機能不全症候群が2人、脾臓正

常内臓錯位症候群で心房細動1人、非内臓錯位症候群で心房細動が2人であった。無脾症候群のフォンタン型手術前が2人いた。他は全例20歳以上であった。我々の施設ではフォンタン術前に頻拍発作を起こした例では、電気生理学検査を行う方針としている。不整脈の種類は、無脾症候群の発作性上室性頻拍は特徴的である。洞機能不全症候群は多脾症候群の特徴でもある。心房細動、心房粗動は心内修復術後長期における心房筋の破綻が原因と思われる。これは脾臓の有無に関係なく、今後の大きな問題である。多脾症候群に特徴的な房室ブロックは、この1年間ではみられなかった。

無脾症候群は免疫異常が存在している。即ち、脾臓機能異常のため、莢膜抗原に対する抗体産生が低下し、脾摘後と同様に莢膜抗原を有する細菌感染症にり患しやすいとされる。また、肺炎球菌と同じ莢膜抗原を有するインフルエンザ桿菌b型にも同様の危険性があるとされる。無脾症候群の6人で菌血症の既往があった。他の群では菌血症既往はゼロであった。無脾症候群菌血症6人で同定された原因菌は肺炎球菌が2例で、他の4例では培養陰性であった。無脾症候群が菌血症の危険因子であることは明らかであり、また、敗血症で1人を失ってから、当院感染症科と相談して、AMPCの予防投与を5歳まで行うこととした。最近、5歳未満の無脾症候群ではプレブナー、Hibワクチンを必ず接種している。しかし、ワクチン接種後も、ワクチンで全ての菌種をカバーできないため、AMPC経口投与は持続している。

今回、2007年1月から2011年12月の4年間に当院循環器外来を受診した患者に絞ってカルテを後方視的に検討したため、他院からの15歳以上の術後紹介患者、20歳以上の患者では初診時のデータに不備が多く、十分なデータ記入は出来ないこともあった。全ての症例で十分な情報がピックアップされなかった点が今回の調査の限界であった。

## E. 結論

学校生活指導管理表、NYHA分類では、相対的に多脾症候群、脾臓の正常な内臓錯位症候群、非内臓錯位症候群（両大血管右室起始症、単心室）の患者は無脾症候群患者に比し、若干QOLが良好という程で統計学的な有意差はなかった。これは手術結果の影響が大きな影響を及ぼしていたと思われる。低酸素血症の有無も、同様に無脾症候群の他の群では差はなく、やはり手術結果の影響が大きいと思われる。無脾症候群に特徴的だった結果は、無脾症候群のみで

フォンタン型手術後 2 人で肝硬変が見られたこと、菌血症が 5 人いたことである。心臓外科手術の向上により、無脾症候群の予後に関する問題は、フォンタン手術後の肝硬変、感染症のみが、今後残る可能性が大きい。

ただ、無脾症候群に術前共通房室弁の中等度逆流、総肺静脈還流異常合併での術後肺静脈狭窄合併の場合は、術後の予後が依然として良くないことは留意しなければならない。

最近では、5 歳未満全例で、プレベナー、ヒブワクチン接種が施行されている。しかし、このワクチン接種と感染症合併予防の効果は、まだ不明である。

#### **F. 研究発表**

なし。

#### **G. 知的財産権の出願・登録状況**

なし



表 1 : 調査内容

生年月日	心血管疾患名	TAPVC の有無と分類	最近の頻脈性不整脈
帰転	共通房室弁	PVO の有無	不整脈の出現時期
性別	VSD なし	初診時房室弁逆流	不整脈種類
症候群分類	ASD(I)	Jolly body の有無	抗不整脈薬
初診日	単心房	最終臨床所見	アブレーションの既往
出下時体重	ASD(II)	確認日	ペースメーカー留置の有無
心疾患胎児診断	右室性単心室	身長(cm)	職業の有無など
区分診断法	左室性単心室	体重(kg)	重症感染罹患の有無
primary situs	(不明)単心室	学校生活管理指導表	重症感染症の種類
心室ループ	PLSVC	在宅酸素の有無	起因菌の種類
大血管ループ	両側 SVC	NYHA 分類	転帰
胃泡の位置	肺高血圧	チアノーゼの有無	死亡原因
気管形態	奇静脈結合	SpO2(%)	抗生剤予防投与の有無
肝の位置	VSD	腎不全の有無	抗生剤の種類
下大静脈の位置	肺動脈閉鎖	肝障害の有無	ニューモバックスの有無
心耳形態	肺動脈狭窄	肝硬変	プレベナーの有無
心尖の向き	DORV	抗心不全薬の有無	
	その他	抗凝固薬の有無と種類	

表2 区分診断

Situs	solitus	5	3	1	24	IVC	左	5	2	1
	inversus	4	1	3	0		右	9	2	2
	ambiguous	13	7	1	0		不明	7	1	2
心室	D-loop	5	7	1	18	心耳	欠損	0	6	0
	L-loop	4	4	3	3		solitus	0	1	1
	不明	14	0	1	3		inversus	0	0	0
大血管	D-Loop	5	8	2	16	両側左	0	2	0	
	L-Loop	4	3	3	6	両側右	0	0	0	
	不明	11	0	0	2	不明	21	8	4	
胃泡	左	6	5	3	23	心尖の向き	左	15	5	1
	右	10	2	1	0		右	5	3	4
	不明瞭	5	4	1	1		中央	1	1	0
気管形態	solitus	1	2	1	17					
	inversus	0	0	0	0					
	両側右	3	0	0	0					
	両側左	0	3	0	0					
	不明	18	6	4	7					
肝	左	0	2	3	0					
	右	2	2	1	24					
	対称	17	6	1	0					
IVC	左	5	2	1	0					
	右	9	2	2	22					
	不明	7	1	2	2					
	欠損	0	6	0	0					
心耳	solitus	0	1	1	13					
	inversus	0	0	0	0					
	両側左	0	2	0	0					
	両側右	0	0	0	0					
	不明	21	8	4	11					

**表3 心奇形の診断**

	無脾症候群	多脾症候群	内蔵錯位症候群	非内蔵錯位症候群
共通房室弁	15	5	2	4
ASD(I)	2	1	0	1
単心房	14	3	1	4
ASD(II)	0	1	1	12
右室性単心室	21	4	1	7
左室性単心室	0	1	0	6
(不明)単心室	2	0	0	3
PLSVC	0	1	0	5
両側 SVC	10	6	1	3
PH(mPAP>25mmHg)	0	1	0	3
奇静脈結合	0	6	0	0
VSD	0	2	1	3
肺動脈閉鎖	7	0	0	4
肺動脈狭窄	18	3	4	8
DORV	3	3	3	23
その他	0	2	1	1

**表4 NYHA 分類**

NYHA	無脾症候群	多脾症候群	内蔵錯位症候群	非内蔵錯位症候群
I	9	7	2	16
II	4	1	2	7
III	1	0	0	0
IV	0	0	0	0

**表5 服薬の種類**

	無脾症候群	多脾症候群	内蔵錯位症候群	非内蔵錯位症候群
抗心不全薬				
有り	16	4	1	27
無し	5	5	1	9
抗血小板薬	16	6	2	20
ワーファリン	12	6	1	14

**表6 社会活動**

	無脾症候群	多脾症候群	内蔵錯位症候群	非内蔵錯位症候群
full-time	1	1	1	6
part-time				
無職	3			1
主婦			1	
学生	5	3		5
未就学 作業所	10	4		10