

原 著

内臓錯位症候群・単心室患者に合併した食道裂孔ヘルニアの 臨床経過と手術適応についての検討

鈴木 彩代¹⁾, 石川 友一¹⁾, 田尾 克生¹⁾, 倉岡 彩子¹⁾, 山村 健一郎¹⁾,
児玉 祥彦²⁾, 林田 真³⁾, 中野 俊秀⁴⁾, 佐川 浩一¹⁾

¹⁾ 福岡市立こども病院 循環器科

²⁾ 宮崎大学医学部附属病院 小児科

³⁾ 福岡市立こども病院 小児外科

⁴⁾ 福岡市立こども病院 心臓血管外科

Clinical Course and Operative Indication of Hiatal Hernia in Patient with Heterotaxy Syndrome and Single Ventricle

Sayo Suzuki¹⁾, Yuichi Ishikawa¹⁾, Katsuo Tao¹⁾, Ayako Kuraoka¹⁾, Kenichiro Yamamura¹⁾,
Yoshihiko Kodama²⁾, Makoto Hayashida³⁾, Toshihide Nakano⁴⁾, and Koichi Sagawa¹⁾

¹⁾ Department of Cardiology, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan

²⁾ Department of Pediatrics, University of Miyazaki Hospital, Miyazaki, Japan

³⁾ Department of Pediatric Surgery, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan

⁴⁾ Department of Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan

Background: Hiatal hernia (HH) in patients with heterotaxy syndrome can potentially affect the circulation of a single ventricle. The indications for HH repair have not been clearly established in this cohort.

Methods: We conducted a comprehensive review of the clinical course, encompassing HH complications and repairs, of 109 patients diagnosed with heterotaxy syndrome and a single ventricle. Neonates treated at our hospital from January 2008 to December 2018 were enrolled in the present study.

Results: Among the cohort, 13 patients (12%) had HH, with 6 patients undergoing subsequent HH repair. Four patients exhibited pulmonary venous compression by a herniated stomach, all of whom presented with a herniation positioned between the atrium and vertebrae, impacting the pulmonary veins from behind. Three patients underwent surgery with postoperative duodenal stenosis, and one patient died in the perioperative period of HH surgery. Among the 7 patients who did not undergo HH surgery, 4 patients successfully completed the Fontan procedure and remained asymptomatic during follow-up (median, 104.5 months; range, 100–112 months).

Conclusion: The surgical indications for HH repair in patients with a single ventricle should be determined according to their characteristic symptoms and postoperative course.

Keywords: heterotaxy syndrome, single ventricle physiology, hiatal hernia, pulmonary vein stenosis, non cardiac surgery

背景: 内臓錯位症候群・単心室患者の食道裂孔ヘルニア (HH: hiatal hernia) は, 単心室循環へ悪影響を及ぼし得るが, このコホートでの HH 修復術適応は定まっていない。

方法: 2008 年 1 月から 2018 年 12 月に当院で出生した内臓錯位症候群・単心室患者 109 人の, HH 合

2023 年 12 月 19 日受付, 2024 年 12 月 29 日受理

著者連絡先: 鈴木彩代 (E-mail: suzuki.sa@fcho.jp)

〒810-0017 福岡県福岡市東区香椎照葉 5 丁目 1 号 1 番 福岡市立こども病院 循環器科

doi: 10.9794/jspccs.41.42

併，修復術の有無等臨床経過を検討した。

結果：13 例（12%）が HH を合併し，6 例に HH 手術を施行した。4 例は滑脱した胃による肺静脈圧排が疑われ，いずれも滑脱した胃が心房椎体間にあり肺静脈を後方から圧排している形態であった。手術施行例のうち 3 例が術後十二指腸狭窄を合併，1 例は HH 手術周術期に死亡した。一方 HH 手術不要と判断した 7 例のうち 4 例は Fontan 手術に到達し追跡期間中（中央値 104.5 ヲ月，100–112 ヲ月）も無症状であった。

結論：単心室患者の HH 修復術は，特徴的な症状や術後経過を考慮し手術適応を決定するべきである。

背景と目的

食道裂孔ヘルニア（hiatal hernia: HH）は食道裂孔を通じて胃が胸腔内に突出する疾患であり胃食道逆流，消化管通過障害を呈する。一般に内科治療抵抗性の消化器症状を有する場合に手術適応とされる¹⁾。また，心血管圧排も HH の重要な症状のひとつであり，特に肺静脈圧排は成人でその有害事象が報告されている^{2,3)}。

HH は内臓錯位症候群単心室症例にしばしば合併するが，その臨床症状に関する報告は少なく，このコホート独自の HH 修復術適応は明確にされていない。HH による胸腔内容量減少・心血管圧排や胃食道逆流が引き起こす慢性気道炎症が右心バイパス循環の障害となり得るため，全例的な HH への手術介入報告もあるが⁴⁾，成人同様，手術不要例も存在すると推測される。

当院では従来の一般的適応に加え，内臓錯位症候群の独立した予後不良因子である肺静脈狭窄（pulmonary vein obstruction: PVO）リスクの高い症例を HH 根治術適応とし，症例を十分に選別したうえで外科的介入を行っている。当院における HH を合併した内臓錯位症候群・単心室患者 13 例について外科的治療介入の有無や時期，術後経過を含めた予後について報告する。

対象・方法

2008 年 1 月から 2018 年 12 月に当院で新生児期管理を行った内臓錯位症候群の単心室患者 109 例を対象に，HH の有病率，HH 合併例における心形態等の背景，PVO リスク評価を含めた手術適応の判断，手術時期，観察期間中の経過（Fontan 手術到達率，Fontan 手術後の血行動態）を後方視的に調査した。HH 手術施行例の臨床的特徴をあきらかにするために，Fontan 手術到達年齢や血行動態を HH 手術施行例と非施行例の二群間で比較した。また，滑脱した胃が肺静脈を圧迫し PVO に陥るリスクをあきらかにするた

め，造影 CT 画像上の滑脱した胃と肺静脈との位置関係を肺静脈圧排群と非圧排群の二群間で比較した。滑脱した胃による肺静脈圧排は，滑脱した胃に接する肺静脈の径がその近位部および遠位部の径の 50% 以下である場合，もしくは血流の加速が認められる場合とした。統計学的解析は EZR を用いて行った。連続変数は平均値（±標準偏差）または中央値（範囲）で示し，離散変数は実数（%）で示した。連続変数の二群間比較には *t* 検定を用い，*p* < 0.05 を有意とした。

本研究は患者またはその代諾者からインフォームドコンセントを得て，福岡市立こども病院倫理委員会（受付番号 2021-811，2021 年 7 月 27 日審査）で承認のもとに行った。

症 例

患者背景（Table 1）

HH 合併の内臓錯位症候群・単心室患者は 13 例（12%）で，男児 7 例，女児 6 例であった。全例が生後早期の胸腹部 CT にて胸腔内に胃泡突出を認めたことから HH と診断された。10 例に静脈還流異常（total anomaly of pulmonary vein connection: TAPVC）を合併した（Ia 2 例，Ib 2 例，IIb 4 例，III 1 例，Ia+IIb 1 例）。なお右側相同の症例においては，共通肺静脈腔を形成し心房に接続する場合に TAPVC（IIb）と診断した。生下時に PVO を認めた 2 例を含む 4 例が TAPVC 修復術を施行された。TAPVC 修復術後 3 例が再狭窄を来し再手術を必要とした。7 例が不整脈既往（上室性頻拍 4 例，心房頻拍 1 例）を有した。

HH 修復術施行 6 例の HH 手術周術期の経過（Table 2）

HH 13 例中 6 例が HH 修復術適応と判断され手術が施行された。HH 修復術施行時，月齢は 9.2 ± 5.5 ヲ月，体重は 6.2 ± 1.9 kg であった。HH 修復術適応は，内科治療抵抗性胃食道逆流 1 例，HH による肺静脈圧排を疑った 4 例，総肺静脈還流異常修復前の左房後方スペース確保目的 1 例であった。滑脱した胃によ

Table 1 Patients with hiatal hernia

Case	Sex	Cardiac diagnosis	TAPVC	TAPVC repair	PVO	Cause of PVO	Operation for HH	Prognosis
1	F	SRV CAVV PS TAPVC(IIb) RAI	+	—	—	—	+	Achieved Fontan
2	M	SRV CAVV Pulmonary atresia bil SVC TAPVC(Ib) SVT RAI	+	+	+	Post TAPVC repair Compressed by HH	+	Waiting for BDG
3	F	SRV CAVV non confluent PA TAPVC(IIb) AT RAI	+	—	+	Compressed by HH	+	Death (Perioperative death)
4	M	SRV CAVV PS TAPVC(IIb) RAI	+	—	+	Compressed by HH	+	Achieved Fontan
5	M	SRV CAVV PS cAVB RAI	—	—	+	Compressed by HH	+	Achieved Fontan
6	F	SRV CAVV PS bil SVC TAPVC(Ia) SVT RAI	+	+	+	Post TAPVC repair	+	Achieved Fontan
7	M	SV CAVV AS CoA bilSVC RAI	—	—	—	—	—	Death
8	F	SRV CAVV PS bil SVC TAPVC(Ib) SVT RAI	+	+	+	PVO since birth	—	Achieved Fontan
9	F	SRV CAVV PA bilSVC TAPVC(IIb) RAI	—	—	—	—	—	Achieved Fontan
10	M	SRV CAVV PS bil SVC TAPVC(Ia) common PV atresia RAI	+	—	+	PVO since birth	—	Death
11	M	SV CAVV PA TAPVC(Ia+IIb) SVT RAI	+	—	—	—	—	Achieved Fontan
12	M	SRV CAVV PA RAI	—	—	—	—	—	Achieved Fontan
13	F	SRV CAVV non confluent PA bil SVC TAPVC(III) SVT RAI	+	+	+	Post TAPVC repair	—	Death

AS, aortic stenosis; AT, atrial tachycardia; BDG, bidirectional Glenn; bil SVC, bilateral superior vena cava; cAVB, complete atrio-ventricular block; CAVV, common atrioventricular valve; CoA, coarctation of the aorta; HH, hiatal hernia; PA, pulmonary artery; PAPVC, partial anomalous pulmonary venous connection; PS, pulmonary stenosis; PV, pulmonary vein; PVO, pulmonary vein obstruction; RAI, right atrial appendage isomerism; S(R)V, single (right) ventricle; SVT, supraventricular tachycardia; TAPVC, total anomalous pulmonary venous connection.

る肺静脈圧排を疑った4例の詳細を示す。症例2はTAPVC術後に共通肺静脈腔-左房吻合部の血流加速を認め、共通肺静脈腔の後方から滑脱した胃の圧排が寄与している可能性が否定できなかったためHH修復術を行った。症例3・4は胸部CTで、滑脱した胃で圧排されている肺静脈径の狭小化を認めたため、HH修復術適応と判断した。症例5は心臓超音波検査で滑脱した胃の付近に位置する共通肺静脈腔から心房への流入血流が経時的に加速していることより、HH修復術の適応とした。HH手術時期は胃食道逆流を適応とした1例を除く5例で両方向性グレン手術 (bidirectional Glenn: BDG) 前であった。

HH手術施行6例中肺静脈圧排が疑われHH手術を行った4例は、いずれも胸部CT検査で滑脱した胃による肺静脈圧排解除が確認された。そのうちの1例(症例4)の画像を提示する (Fig. 1)。出生時の胸部CTで滑脱した胃が右下肺静脈を圧排しており

(Fig. 1A, B), 5ヵ月時の胸部CTで右下肺静脈閉塞を来していた (Fig. 1C, D)。この段階での滑脱した胃による直接的な右下肺静脈圧排はないものの、以前認められた右下肺静脈圧排や、滑脱した胃による胸腔内容量の減少、心臓の位置変化が右下肺静脈閉塞の要因として否定できなかったことに加え、その時点で滑脱した胃が接していた左下肺静脈が圧排され閉塞することが危惧されたためHH修復術の適応とされた。HH修復術施行後の胸部CTでは左肺静脈圧排が解除されたのみならず、右肺静脈閉塞も改善していた (Fig. 1E, F)。また、重度の胃食道逆流によりHH手術の適応となった1例は、術前から行っていたEDチューブによる経管栄養を術後に離脱することができ、左房後方スペース確保目的にHH手術を行った1例ではTAPVC修復術を施行可能となった。

術後合併症として十二指腸狭窄合併が3例に認められた。症例5 (Fig. 2) では、十二指腸狭窄解除術に

Table 2 The data of patients receiving HH operation

Case	Age	Body weight (kg)	Circulation at HH operation	Operation indication	Approach	Operation	Reoperation	Prognosis
1	1 y 5 m	9.5	BDG	To improve digestive symptoms	Unknown	• HH operation	Duodenal stenosis → Pyloroplasty	Alive Improved digestive symptoms
2	1 y 3 m	7.5	SPS Post TAPVC repair	To release PV compression	Laparoscopy	• Diaphragmatic plication • Fundoplication • Gastrostomy	—	Alive Recurrent PVO
3	7 m	4.7	SPS	To release PV compression	Laparoscopy	• HH operation • Gastrostomy	— (Duodenal stenosis)	Death
4	7 m	5.5	SPS+PAB	To release PV obstruction	Laparoscopy	• HH operation • Fundoplication	• Drainage of intraabdominal abscess • Gastrostomy	Alive Improved PVO
5	3 m	5.0	Pre BDG	To release PV compression	Laparoscopy	• HH operation • Repair of malrotation	Duodenal stenosis → Gastroduodenal bypass	Alive Improved PV compression
6	6 m	4.9	SPS Post TAPVC repair	To secure a space for TAPVC repair	Laparoscopy → Laparotomy	• HH operation • Fundoplication • Repair of malrotation • Gastroduodenal bypass	—	Alive

BDG, bidirectional Glenn; HH, hiatal hernia; PAB, pulmonary artery banding; PV, pulmonary vein; SPS, systemic to pulmonary shunt; TAPVC, total anomalous of pulmonary vein connection.

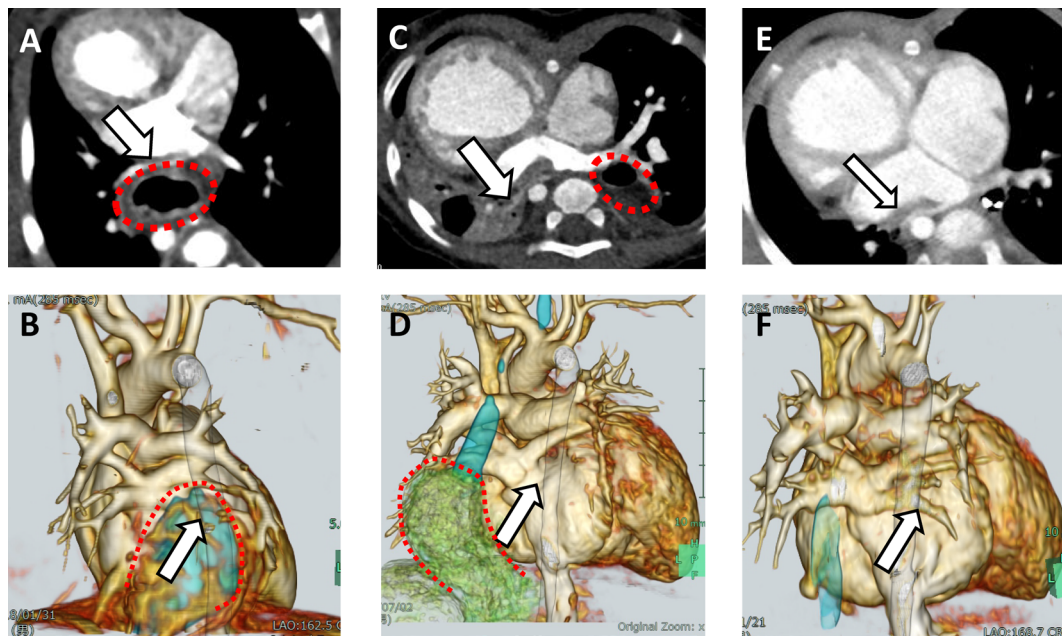


Fig. 1 Chest CT images of case 4

A, B: 14 days old. The right Lower pulmonary vein (white arrow) is compressed by hiatal hernia (HH, red dotted circle). C, D: 5 months old. The right lower pulmonary vein obstruction (PVO) due to compression by HH was detected. The HH moved to the back of the left pulmonary vein. E, F: Post HH operation. The PVO was not detected. After confirming this finding, BDG was performed.

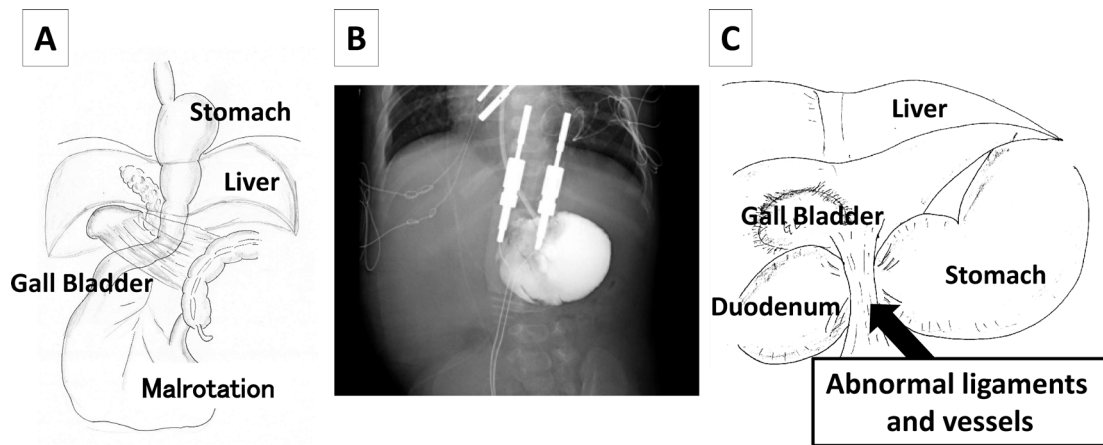


Fig. 2 Post operative duodenal obstruction due to compression by abnormal ligaments and vessels (Case 5)
A: Preoperative schema of abdominal organs. B: Postoperative contrast study of upper gastrointestinal tract. The contrast medium is stuck in the stomach due to duodenal stenosis. C: Operation record of re-operation. Abnormal ligaments and vessels (arrow) obstruct the duodenum.

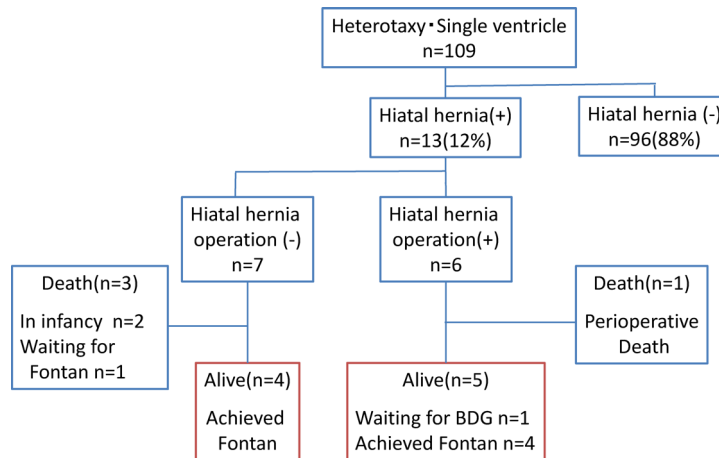


Fig. 3 Flow chart of Patient's course

おける術中所見で血管の走行異常があった。靱帯に覆われた肝動脈が十二指腸前面を走行しており（十二指腸前肝動脈）、滑脱していた全胃を腹腔内に還納したことにより十二指腸が異常靱帯と十二指腸前肝動脈に圧排されて狭窄を来していた。また症例6では、滑脱した全胃を腹腔内に還納後、十二指腸前方に総胆管が走行することが判明した。開腹手術に移行し十二指腸バイパス術を追加することにより、総胆管による十二指腸狭窄を回避した。

HH手術施行6例中1例（症例3）が周術期に死亡した。この症例は右室性単心室、主肺動脈低形成を伴う肺動脈閉鎖に難治性心房頻拍を合併した重症例であった。HH修復術後に十二指腸狭窄を併発し麻痺性イレウスが遷延した。経静脈栄養のための中心静脈カテーテル挿入手技に伴う全身麻酔導入直後に徐脈とな

り、蘇生処置に反応せず死亡している。

長期予後について（Fig. 3）

観察期間中、HH手術施行例のうち1例（症例3, HH手術周術期死亡）、未施行例のうち3例（症例7, 10, 13）が死亡していた。症例7は腸回転異常を合併し、1歳7ヵ月Fontan手術待機中に死亡、剖検で回盲部から右側結腸の壊死性腸炎と確定診断され、HHとの関連は否定的であると判断された。症例10は1a型の総肺静脈還流異常合併例であり、HHとは無関係の肺静脈狭窄のため出生直後より高度のチアノーゼが持続し日齢2に死亡した。また症例13は単心室に肺動脈低形成を伴い日齢5に総肺静脈還流異常修復、肺動脈形成、シャント手術を行ったが、胸水や上室性不整脈の制御に難渋し、術後2ヵ月で啼泣を

Table 3 The data of patients after Fontan procedure

	Hiatal hernia operation (+) n=4	Hiatal hernia operation (-) n=4	p value
Age at Fontan operation (months)	35 (28–53)	43 (33–72)	0.49
Cardiac catheterization			
SaO ₂ (%)	94.7 (93.4–95.5)	95.2 (89.9–95.6)	0.69
CVP (mmHg)	8 (6–9)	12 (11–14)	0.03
C.I (L/min/m ²)	2.78 (1.98–2.84)	3.68 (2.57–4.09)	0.2
Rpl (wood/unit/m ²)	1.56 (1.28–2.53)	1.39 (0.95–2.39)	0.69
PA index (mm ² /m ²)	261.2 (200.7–335.3)	217.5 (202.7–279.9)	0.49

C.I, cardiac index; CVP, central venous pressure; PA index, pulmonary artery index; Rpl, pulmonary vascular resistance index; SaO₂, arterial oxygen saturation.

契機とする循環不全により死亡した。剖検では肺静脈閉塞やシャント閉塞は認めず循環不全の原因は不明であった。HH 手術未施行の死亡例 3 例の死因はいずれも HH との明らかな関連はなかった。

HH 手術施行例のうち 4 例、未施行例のうち 4 例が Fontan 手術に到達していた。HH 手術施行例と未施行例の Fontan 手術到達年齢 (35 (28–53) か月 vs 43 (33–72) か月 $p=0.49$)、Fontan 手術後約 6 か月での心臓カテーテル検査時の SaO₂ (94.7 (93.4–95.5) vs 95.2 (89.9–95.6) % $p=0.69$)、心係数 (2.78 (1.98–2.84) vs 3.68 (2.57–4.09) L/min/m² $p=0.2$) 肺血管抵抗 (1.56 (1.28–2.53) vs 1.39 (0.95–2.39) woods/unit/m² $p=0.69$)、PA Index (261.2 (200.7–335.3) vs 217.5 (202.7–279.9) mm²/m² $p=0.49$) に有意差はなかったが、同カテーテル検査での中心静脈圧は HH 手術施行例で有意に低かった (8 vs 12 mmHg $p=0.03$) (Table 3)。

HH 手術未施行例で、生後早期に死亡した症例 10, 13 以外の長期に経過を追えた症例においては、観察期間中に HH と関連する PVO は認めなかった。HH 手術施行例のうち症例 2 が HH 手術施行後に PVO を繰り返した。この症例は TAPVC 術後であり、HH 術後に滑脱した胃からの圧排がなくなった状態でも PVO が出現した。このことから PVO の原因は HH のみならず TAPVC 術後の吻合部狭窄が関与していた可能性も示唆された。

滑脱した胃と肺静脈との位置関係 (Figs. 4, 5)

胸部 CT 画像における滑脱した胃と肺静脈との位置関係の相違を、肺静脈圧排例と非圧排例で観察し比較した。13 例全例において肺静脈は共通肺静脈腔を形成し心房に接続していた。肺静脈圧排群 (症例 2, 3, 4, 5) では、①滑脱した胃の先進部が共通肺静脈腔と同じ高さに達している、②滑脱した胃は必ず心

房椎体間に位置し、肺静脈を後方から圧排している、といった特徴を有していた。なお、下行大動脈は肺静脈圧排に関与していなかった。一方で肺静脈非圧排群では、①滑脱した胃の先進部が共通肺静脈腔の高さに達していない例 (症例 6, 8, 9, 12) と、②滑脱した胃の先進部が共通肺静脈腔の高さに達していても、共通肺静脈腔よりも末梢に位置している例 (症例 1, 7, 11) があった。肺静脈圧排群と非圧排群の特徴は、椎体の両縁から左右の肺静脈開口部へそれぞれ線を引き、その線の間に滑脱した胃が含まれるかどうかでより明確に判断できた (Fig. 4A)。肺静脈圧排群では滑脱した胃は同線の間に位置した (Fig. 4A)。一方で非圧排群では、滑脱した胃は同線外側に位置するか、肺静脈心房開口部とは同じ CT 断面で観察されず肺静脈開口部よりも腹側に位置していた (Fig. 4B)。

また、肺静脈圧排群のうち症例 3, 4, 非圧排群のうち症例 8, 9, 12 では経時的な漏斗胸の増悪を認めた。肺静脈圧排群である症例 3, 4 は漏斗胸の進行に伴い肺静脈圧排が持続していたが、非圧排群である症例 8, 9, 12 は漏斗胸の増悪にもかかわらず肺静脈圧排の出現はなかった。Fig. 5 に肺静脈圧排群である症例 3, 非圧排群である症例 9 の経時変化を示す。漏斗胸は滑脱した胃による肺静脈圧排の増幅要因として影響していた。

考 察

内臓錯位症候群における HH の合併率は不明だが、無脾症候群では 14.3% に合併するとされ⁵⁾、本研究でも内臓錯位症候群・単心室患者の 12% と極めて近い合併率を示した。

当院での HH 修復術施行 6 例中 5 例 (83%) が、滑脱した胃と肺静脈の空間的関与を適応とした。肺静脈関連の適応で HH 手術を施行した 5 例のうち周

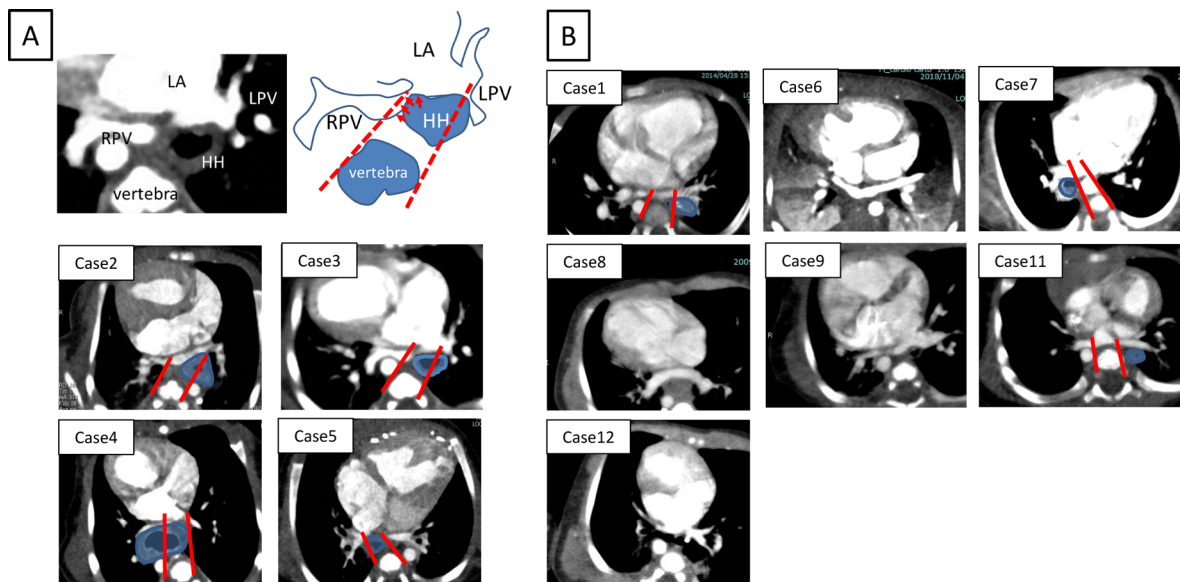


Fig. 4 Chest CT images of all cases

If the pulmonary vein and hiatal hernia (HH) are in the same cross-section, the round shows HH (Case 1-5, 7, 11). A: In case 2-5, the pulmonary vein compression is observed. B: In case 1, 6-9, 11-12, the pulmonary vein compression is not observed.

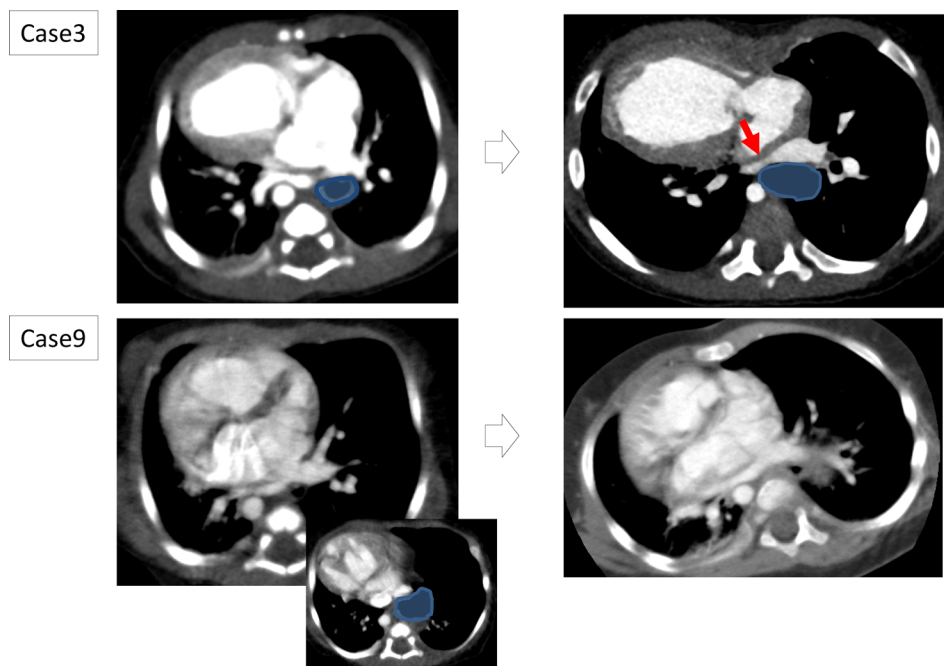


Fig. 5 The round shows hiatal hernia (HH) and the arrow shows pulmonary vein compression by HH

Case 3: With the progression of funnel chest, the pulmonary vein continues to be compressed. Case 9: Despite progression of funnel chest, there is no compression of the pulmonary veins.

術期死亡が1例あり、HH手術後もPVOを繰り返した例が1例あったが、3例は肺静脈の状況が改善しFontan手術まで到達している。一方で、滑脱した胃による肺静脈の圧排なく、HH修復術適応外と判断されたのは7例であった。うち3例はHHとは関連の

ない死因で死亡しているが、生存4例は全例Fontan手術に到達している。HH手術施行、未施行にかかわらず、Fontan手術に到達した例は良好なFontan循環を維持しており、肺静脈関連合併症も認めなかった。以上より当院におけるHH外科治療戦略は妥当であ

と考えられた。また、胸部 CT における滑脱した胃と肺静脈の位置関係の観察から、左右肺静脈心房開口部と椎体の両縁を結ぶ直線の間に滑脱した胃が存在する場合は肺静脈圧排リスクがより高い可能性が示唆された。これは椎体と心臓との間の狭い空間に肺静脈開口部と滑脱した胃が一直線に並ぶことを意味しており、漏斗胸の進行などで胸郭前後径が小さくなった場合に、より肺静脈圧排群と非圧排群の差が明確になることと矛盾しないと考える。内臓錯位症候群では生後早期の胸骨正中切開を要する手術に伴う漏斗胸の進行や房室弁逆流による心拡大の進行がしばしば認められるため、滑脱した胃と肺静脈との位置関係を観察することは、経時的な変化の予測にも有用である。

HH による肺静脈圧排は、成人で少数の報告がある。Naoum らは、成人正常心の巨大 HH30 例のうち滑脱した胃による肺静脈圧排を左右それぞれ 37/40% に認めたと報告した²⁾。Saoraya らは滑脱した胃による肺静脈圧排が血栓形成から、腎動脈塞栓を引き起こした 1 例を報告した³⁾。一方、小児および内臓錯位症候群における肺静脈圧排については現在 (2023 年 12 月) までに報告がない。本報告は内臓錯位症候群小児例における HH の肺静脈圧排について、介入適否から予後まで詳細に検討した初めての報告である。右心バイパス手術適応例では肺静脈狭窄は重大な予後規定因子であり^{6,7)}、その機序のひとつに、周辺臓器からの圧排が挙げられている⁸⁾。本研究によって HH の肺静脈圧排が小児患者においても認められ、特に単心室患者においては重要視するべき有害事象であることが示唆された。そのため、当院では、HH 合併例で滑脱した胃が肺静脈を圧排している所見が得られた場合、肺循環における懸念事項を排除するという目的で、BDG 施行前に HH 修復術を積極的に行う方針をとっている。

一方で未修復の HH の存在が長期的な肺静脈圧排リスクであるか否かには議論の余地がある。当院で HH 修復術適応外と判断された症例のうち、生存例は観察期間中に HH 関連の合併症なく良好な Fontan 循環を維持している。よって本研究では、このコホートにおける HH に対しての全例的な介入は妥当ではなく、画像所見を参考とし症例ごとに HH 修復術適応を検討すべきであることも示唆された。

本研究ではこのコホートにおける HH 修復術後合併症にしばしば十二指腸狭窄を認めることが示された。HH 修復術施行例 6 例中 3 例 (症例 1, 3, 5) で術後十二指腸狭窄を合併し、うち 2 例 (症例 1, 5) で十二指腸狭窄に対する再手術を要した。いずれも術

前検査では十二指腸狭窄を指摘されておらず、滑脱した胃を腹腔内に還納したことにより術後顕在化した。症例 1 の狭窄機転の詳細は不明であるが、症例 5 では異常靱帯・血管 (前十二指腸肝動脈) の存在が十二指腸狭窄の原因であり、腹腔内臓器の異常を合併しやすい内臓錯位症候群に^{9,10)} 特徴的な合併症と考えられる。Miyake らは、右側相同・単心室患者で HH 根治手術を施行した 6 例中 4 例で再手術を要し、うち 2 例が術後十二指腸狭窄によるものであったと報告した⁴⁾。この術後十二指腸狭窄は術前検査では予想が困難であるが、術中滑脱した胃を腹腔内に還納した後に腹腔内をよく観察することに加え、術後通過障害を疑う所見があった場合には十二指腸狭窄の可能性を念頭において対応することが重要であると考えられる。また、内臓錯位症候群は対称肝合併率が高く、心不全による肝腫大を来しやすいため、腹腔内の手術操作の難易度が高い¹¹⁾。そのため腹腔鏡手術よりも開腹手術が適している症例もあり、より安全で確実な術野確保が必要となる。術後管理として、単心室循環においては水分管理に特に配慮する必要がある。チアノーゼや心不全の強い症例では、創治癒遅延も念頭に置かなければならない。また、内臓錯位症候群の中で、いわゆる「無脾症」と呼ばれる症例は易感染性がある¹²⁾ ことから術後感染症にも十分注意が必要である。以上のように内臓錯位症候群における HH 修復術は、手術時に特別な配慮が必要であることに留意しなければならない。また、このコホートにおける手術適応は必ずしも胃食道逆流ではないことより、噴門形成術を同時に行った症例は限られていた。噴門形成術の適応は術前に胃食道逆流がある場合に加え、術後胃食道逆流が出現した際に再手術を行うことが血行動態的に高リスクであると考えられる場合に検討している。

本研究の限界として、内臓錯位症候群における HH の有病率が低く症例数が少ないこと、後方視的な検討であることがあげられる。また、滑脱した胃の心血管圧排評価を空腹時にしか行っていない。HH では食事摂取により胃が拡張し、空腹時には認められなかった心血管圧排が顕在化することが知られており、Gnanenthiran らは HH を有する成人 32 例で 300g の米摂取により滑脱した胃の左房圧排が顕在化することを報告した¹³⁾。空腹時の評価のみでも画像上有用な所見は得られたが、食事摂取時画像の評価を行うことが、手術適応決定の一助になる可能性がある。

結 論

当院で経験した内臓錯位症候群・単心室に合併した HH 13 例について解析した。HH 修復術施行 6 例中 5 例が肺静脈関連の手術適応であり、うち 3 例が HH 修復術後 PVO 合併なく経過、1 例が PVO 合併あり、1 例が HH 修復術の周術期に死亡した。画像診断により適応なしと判断した非手術例 7 例においては、4 例が Fontan 手術に到達しており、HH に伴う有害事象は認めなかった。必ずしも全例的ではなく症例毎に HH 修復術適応を検討するという当院における内臓錯位症候群・単心室合併 HH に対する外科治療戦略は妥当であると考えられる。

利益相反

本論文について、開示すべき利益相反 (COI) はない。

著者の役割

鈴木彩代は筆頭著者として論文を作成した。石川友一、倉岡彩子、兒玉祥彦、田尾克生、山村健一郎、林田真、佐川浩一、中野俊秀は医学的内容からの推敲に関与した。

引用文献

- 1) Prem P: Newborn Surgery Third Edition. United States of America, CRC PRESS, 2013, pp 416-424
- 2) Naoum C, Falk GL, Ng AC, et al: Left atrial compression and the mechanism of exercise impairment in patients with a large hiatal hernia. *J Am Coll Cardiol* 2011; **58**: 1624-1634
- 3) Saoraya J, Inboriboon PC: Pulmonary vein thrombosis associated with a large hiatal hernia. *J Emerg Med* 2013; **44**: e299-e301
- 4) Miyake H, Fukumoto K, Yamoto M, et al: Surgical management of hiatal hernia in children with asplenia syndrome. *Eur J Pediatr Surg* 2017; **27**: 274-279
- 5) Hsu JY, Chen SJ, Wang JK, et al: Clinical implication of hiatal hernia in patients with right isomerism. *Acta Paediatr* 2005; **94**: 1248-1252
- 6) Banka P, Adar A, Schaetzle B, et al: Changes in prognosis of heterotaxy syndrome over time. *Pediatrics* 2020; **146**: e20193345
- 7) Cheung YF, Cheng VY, Chau AK, et al: Outcome of infants with right atrial isomerism: Is prognosis better with normal pulmonary venous drainage? *Br Heart J* 2002; **87**: 146-152
- 8) Ohtsuki S, Baba K, Kataoka K, et al: Usefulness of helical computed tomography in diagnosis pulmonary vein stenosis in infants. *Acta Med Okayama* 2005; **59**: 93-98
- 9) Borenstein SH, Langer JC: Heterotaxia syndromes and their abdominal manifestations. *Curr Opin Pediatr* 2006; **18**: 294-297
- 10) 奥村健児, 山本裕俊: 無脾症候群および多脾症候群に合併した小児外科疾患の治療戦略. *日小外会誌* 2018; **54**: 33-39
- 11) 内藤千絵, 矢本真也, 漆原直人, ほか: 小胃症, 食道裂孔ヘルニアを合併した無脾症候群に Hunt-Lawrence pouch が有用であった 1 例. *日小外会誌* 2018; **54**: 280-284
- 12) 神崎 歩, 里見元義, 安河内總, ほか: 無脾症候群の長期予後の検討. *日小児循環器会誌* 2003; **19**: 542-549
- 13) Gnanenthiran SR, Naoum C, Hanzek D, et al: Feeding induces left atrial compression and impedes cardiac filling in patients with large hiatal hernia. *J Am Soc Echocardiogr* 2019; **32**: 375-384