

表1 救急治療を要する頻度の高い心血管疾患

1. 新生児、乳児心疾患 総肺静脈還流異常 大動脈縮窄症、大動脈弓離断症 肺動脈閉鎖症 その他チアノーゼ性心疾患 大血管転位症、三尖弁閉鎖症	急性心筋梗塞 心源性ショック 心室中隔穿孔 乳頭筋断裂 自由壁破裂
2. 後天性弁膜疾患 感染性心内膜炎 塞栓症をくり返す弁膜疾患 大きな左房粘液腫	4. 不整脈 完全房室ブロック、洞不全症候群 発作性頻拍症（上室性、心室性）
3. 虚血性心疾患 切迫心筋梗塞	5. 血管疾患 解離性大動脈瘤 急性動脈閉塞 破裂性大動脈瘤

いわゆるポックリ病などがあげられる。これらの救急治療にあたっては、内科、小児科、心臓血管外科、麻酔科などの連携プレーのみならず、各病院間のCCUネットワーク、Mobile CCU、救急患者の搬送システムなどの早い確立が望まれる。

参 考 文 献

1) 中根一徳： 東京消防庁管下における心臓病患者の

取扱いと救命状況，治療，67：2091～2098，1985。

2) 救急統計： 昭和59年，新潟市消防局。

司会 最初は、新生児期・乳児期における先天性心疾患の小児科的救急治療、診断面における進歩ということで、里方先生、お願いします。

2) 新生児、乳児期の先天性心疾患の救急治療

— 診断面の進歩を中心に —

新潟大学小児科 里方 一郎・竹内 衛・福島 英樹
立川総合病院小児科 竹内 則夫

結 言

先天性心疾患の中で新生児、乳児期に症状を呈するものは重症なものが多く、救急治療を要することも多い。治療を適切に行うには、正確な診断をつけることが要求されるが、状態の悪い心疾患児には、侵襲のある検査は危険性が増す。この点、近年進歩した心エコー法は、非侵襲的であり、さらに、簡便、迅速に施行でき、重症度の高い新生児、乳児期の先天性心疾患の救急医療に大きな役割を果たすようになった。

われわれは、当科の成績を中心に新生児、乳児期の先天性心疾患の救急治療における診断面の現状について述べ、さらに、Balloon Atrioseptostomy (BAS) およびプロスタグランジンによる治療について検討した。

対 象

昭和58年5月より60年12月までに当科を受診した先天性心疾患児を対象とした。なお、BAS およびプロスタグランジンの成績については、57年5月より60年12月までの立川総合病院小児科の症例も加えて検討した。

成 績

1) 救急医療の現況

先天性心疾患の病型別頻度を表1に示した。VSD が最も多く、過半数をしめ、次いで、ASD, PS, T/F, ECD の順であった。

このうち、新生児、乳児期に救急治療を要した心疾患を表2に示した。症例は31例で、全先天性心疾患の約1

表 1 先天性心疾患の頻度

1 VSD +PDA +ASD	154 (53.5)	11 Interruption	2 (0.7)
2 ASD	35 (12.2)	12 HLHS	2 (0.7)
3 PS	25 (8.7)	13 PA	2 (0.7)
4 T/F +PA	16 (5.6)	14 COA complex	2 (0.7)
5 ECD +SV +PA +TGA +DORV	13 (4.5)	15 MA	2 (0.7)
6 TGA +COA +AS +PA +SV	9 (3.1)	16 AS	1 (0.3)
7 TA	7 (2.4)	17 Hemitruncus	1 (0.3)
8 DORV +SV +PA	6 (2.1)	18 Ebstein	1 (0.3)
9 PDA	6 (2.1)		
10 TAPVR	4 (1.4)		
			288 (100%)

Abbreviations: VSD = ventricular septal defect; PDA = patent ductus arteriosus; ASD = atrial septal defect; PS = pulmonary stenosis; T/F = tetralogy of Fallot; PA = pulmonary atresia; ECD = endocardial cushion defect; SV = single ventricle; TGA = transposition of great arteries; DORV = double outlet right ventricle; COA = coarctation of the aorta; AS = aortic stenosis; TA = tricuspid atresia; TAPVR = total anomalous pulmonary venous return; Interruption = interruption of the aortic arch; HLHS = hypoplastic left heart syndrome; MA = mitral atresia; Hemitruncus = hemitruncus arteriosus; Ebstein = Ebstein's anomaly.

表 2 新生児・乳児期に救急治療を要した心疾患

1 ECD +TGA +DORV +PA	8 (25.8)	6 MA	2 (6.5)
2 TGA +COA +AS +PA +SV	5 (16.1)	7 T/F +PA	2 (6.5)
3 DORV +SV	3 (9.7)	8 PA	2 (6.5)
4 TAPVR	3 (9.7)	9 HLHS	2 (6.5)
5 TA	2 (6.5)	10 COA complex	1 (3.2)
		11 Hemitruncus	1 (3.2)
			31 (100%)

割を占めた。上位から、ECD, TGA, DORV, TAPVR の順であり、複雑心奇形が大部分を占めた。

この31症例の年齢分布を図1に示した。1カ月未満の新生児例が31例中15例と約半数を占めた。死亡例は31例中15例、48.4%であり、とくに新生児例が15例中9例を占め、新生児期に救急治療を要する症例は予後不良なものが多かった。4カ月以後に認められた死亡例は、呼吸器感染により急激に心不全が増悪したり、無酸素発作をきたして死亡したものである。

新生児、乳児期に救急治療を要した症例の処置および

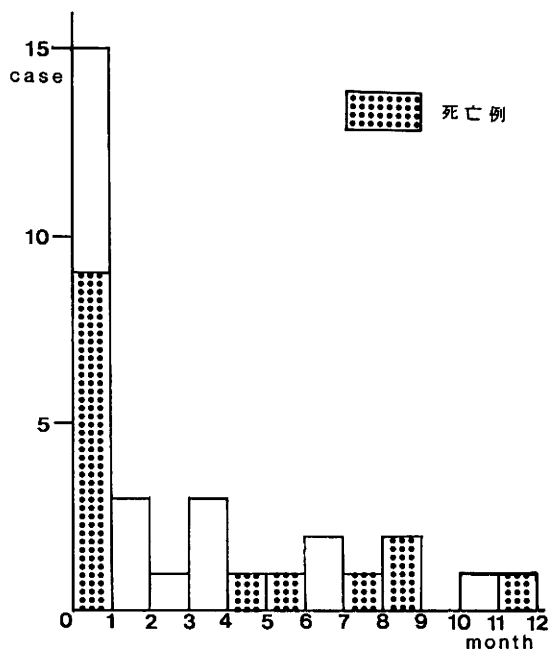


図 1 救急治療を要した症例の年齢分布 (31症例)

転帰を表3に示した。処置の内容によりA, B, Cの3群に分けた。A群は、心エコー図までの非侵襲的な検査にひき続いて心カテーテル検査を行い、診断を確定した後にBASあるいは手術を行ったもので、31例中17例、54.8%を占めた。BASを施行した症例は、4例がTGA、1例がTAで救急治療例の16.1%を占めた。手術例は38.7%を占め、術式としては、Blalock-Taussig手術、肺動脈絞扼術などの姑息的手術が大部分であった。B群は、心エコー図検査後、心カテーテル検査を行わず、直接手術を行ったもので、救急治療例の6.5%を占めた。病型は、TAPVR 下心臓型、PA各1例ずつで、心カ

表 3 救急治療を要した症例の処置および転帰

A 心エコー図 — 心カテーテル	BAS	5(1) (16.1%)	(death)
	手術	12(2) (38.7%)	
B 心エコー図 —	手術	2(2) (6.5%)	
	薬物療法	12(10) (38.7%)	
C 心エコー図 —		31(15) (100%)	

Subtotal for A: 17 (54.8%)
 Subtotal for B: 2 (6.5%)
 Subtotal for C: 12 (38.7%)

テールを行うと全身状態が悪化すること、および心エコー図で明確に診断できたことより直接手術を行った。C群は、心エコー図などの非侵襲的検査により緊急手術の適応がないと判断し、小児科的治療を行ったもので、救急治療例の38.7%を占めた。疾患としては、ECDに呼吸器感染が合併した例、T/Fで無酸素発作を起こした例、HLHSなどの複雑心奇形で外科的治療が困難な例などで、ジゴキシン、カテコラミン剤、利尿剤を用いた抗心不全療法、βブロッカーによる無酸素発作のコントロール、低酸素血症に対するプロスタグランジン療法などを行った。

転帰については、C群のように小児科的に管理せざるをえなかった例の死亡率は、心カテーテルを経て手術を行いえた例よりも高率であった。

2) 心エコー図診断の評価

心エコー図診断を評価するために、心カテーテルおよび剖検診断との比較を行った(表4)。VSD, ASD, T/F, PS, ECD, SV, TA, DORV, AS, HLHS, MAについては、心カテーテルおよび剖検診断と100%一致した。このうち、断層エコー図で検出できないsmall VSD, PSおよびASの診断には、パルスドプラー法が有用であった。PAおよびTGAは、一致率90%で、1例ずつ、PSおよびDORVと心エコー図で診断した。以上

表4 心エコー図診断と心カテーテルおよび剖検診断の比較

症例	不一致例	一致率	症例	不一致例	一致率
VSD	38	0	100%	PA	10 1 90%
ASD	28	0	100	TGA	9 1 89
T/F	8	0	100	COA	4 2 50
ECD	7	0	100	TAPVR	4 3 25
PS	7	0	100	PDA	16 14 13
SV	6	0	100	Interruption	2 2 0
TA	4	0	100	Hemitruncus	1 1 0
DORV	3	0	100		
AS	3	0	100		
HLHS	2	0	100		
MA	2	0	100		

の心奇形の診断一致率は良好であったが、心エコー図によるCOA, TAPVR, PDA, Interruption, Hemitruncusの診断は困難であり、一致率は低かった。TAPVRでは、下心臓型の1例のみ垂直静脈を描出できたが、他の3例については、強く本疾患が疑われたものの、還流部位を決定できなかったため、診断不能とした。PDAは単独例ではパルスドプラー法により、ほぼ診断可能であったが、PSあるいはPAを伴った例では、診断は困難であった。

3) BAS およびプロスタグランジンによる治療

TGA 9例, TA 1例についてBASおよびプロスタグランジンの効果を検討した(表5)。3例には、Parkのblade catheter(図2)を用いてblade atrioseptostomyを施行した。blade atrioseptostomyは、bladeで心房中隔を1~3回切り、その後BASを行った。BASにより、10例中6例、60%に動脈血酸素濃度の上昇および臨床症状の改善がみられた。一方、プロスタグランジン療法は、プロスタグランジンE₁を初期量0.05 μg/kg/minで持続静注し、動脈血酸素濃度の上昇がみられた時に有効と判定し、おおよそ0.01~0.03 μg/kg/minの濃度で維持した。プロスタグランジンは、9例

表5 BASを施行した症例

症例	性	年齢	診断	BASの効果	PGの効果
1	M	0d	TGA	(-)	*
		1d		Blade AS (-)	*
2	F	4d	TGA PDA	(-)	(+)
3	M	5d	TGA PDA	(+)	(+)
		1m		Blade AS (+)	(+)
4	M	6d	TGA PDA	(+)	(+)
5	F	6d	TGA PS PDA	(-)	(+)
6	M	16d	TGA PDA	(+)	(+)
7	F	27d	TGA VSD PDA	(-)	(-)
8	M	1m	TGA VSD	Blade AS (+)	(-)
9	M	1m	TGA VSD PDA	(+)	(-)
10	M	6m	TA	(+)	(-)

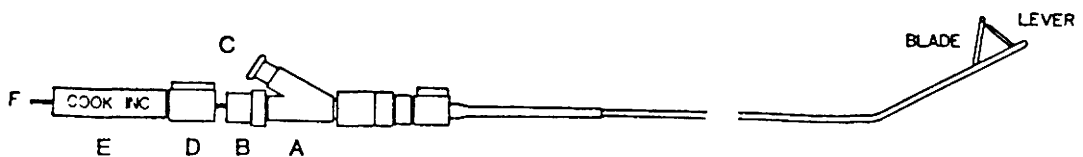


図2 Park Blade Septostomy Catheter

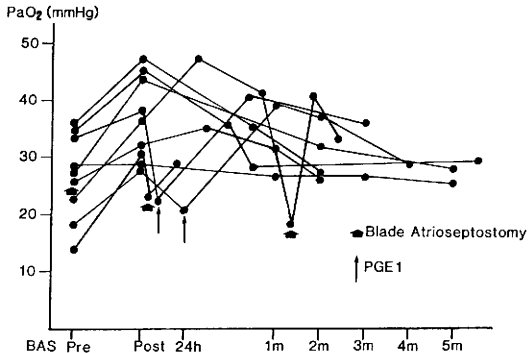


図3 BASによる動脈血酸素濃度の変動

中5例、56%に有効であった。プロスタグランジンの有効例は、全例PDAを伴っており、これに対して、無効例は、PDAを伴わないか、伴っても細いPDAであった。

TGA 9例について、BASによる動脈血酸素濃度の経時的変動を図3に示した。BASにより9例中8例に動脈血酸素濃度の上昇がみられたが、このうち、3例は、24時間以内に再び酸素濃度が低下した。2例については、プロスタグランジンの持続静注で酸素濃度を上昇させることができた。残りの1例は、PDAがないため blade atriostomyを行ったが、状態は改善されずに死亡した。BAS後1カ月で酸素濃度の急激な低下をきたした例が1例あったが、blade atriostomyを行い、症状を改善することができた。

考 按

新生児、乳児期に治療の対象となる先天性心疾患は、生命を維持するための緊急救命の治療を要する疾患がほとんどであるといわれている¹⁾。われわれの成績では、新生児、乳児期に救急治療を要する例は全先天性心疾患の約1割を占めた。なかでも、新生児期に救急治療を要する例が多く、全体の約半数を占めた。病型では、ECD、TGA、DORV、PA、あるいはこれらの奇形が複合したもの、TAPVRなどの重症な複雑心奇形がほとんどであった。したがって、予後も不良で、死亡率は約50%であった。特に、新生児期の症例は、診断がついても外科的侵襲に耐えないと判断され、小児科的に管理せざるをえなかったものが多く、予後不良であった。

以上述べたように、新生児、乳児期に救急治療を要する症例は、重症な複雑心奇形がほとんどであるため、身体所見、心電図、胸部レ線のみでは治療方針を決定する

に足る診断を得るのは困難であり、逆に心カテーテル検査は確かな診断が得られるが、その侵襲のために容態をさらに悪化させる危険性があり、容易には行い難い。この点、心エコー図は、非侵襲的に、しかも、簡便、迅速に検査でき、診断の信頼性も高いため、新生児、乳児期の救急を要する先天性心疾患の治療方針決定に大きな役割を果たすようになった。われわれが検討した心エコー図診断の信頼性は多くの病型においてはほぼ満足し得るものであったが、2,3の疾患については、診断が困難であった。すなわち、コントラストエコー法やパルスドプラー法を併用しても、COA, Interruption, TAPVR, PDA, Hemitruncus といった心外の血管奇形の診断は困難であった。PDAについては、肺血流がPDAに依存しているものであれば、プロスタグランジンを用いた治療的診断によりPDAの存在を推測することが可能であり、救急治療の方針決定には、心エコー図で証明できなくてもさほど問題ならなかった。しかし、COA, Interruption, TAPVRについては、その診断により治療方針が左右されるため、確かな診断が要求される。TAPVRについては、心エコー図により高率に診断が可能であり、その診断のみで根治手術を行うという報告もある²⁾³⁾。われわれの成績では、心エコー図で下心臓型と診断でき、心カテーテル検査なしで根治手術を行えた症例が1例あった。われわれも、下心臓型については心エコー図ではほぼ全例診断は可能であると考えられる。しかし、上心臓型、心臓型については、心エコー図で還流部位を全例正確に診断することには無理があるように思われる。さらに、これらの病型の混合型もあることを考えると、心血管造影を含めた心カテーテル検査は、まだまだ必要であると考えられる。心血管造影については、従来、浸透圧の高い造影剤を使用していたため、全身状態をさらに悪化させることがしばしばみられたが、最近、メトリザマドなどの浸透圧の低い造影剤が開発され、以前ほどの侵襲はなくなってきたように思われる。以上述べたように、パルスドプラー法を含めた心エコー図検査は、若干の問題点もあるが、その診断により、やみくもに心カテーテル検査を行って状態をさらに悪化させることなく、適切な治療計画を立てる点で新生児、乳児期の状態の悪い先天性心疾患児の救急治療に最近かつ不可欠な検査法と考えられる。なお、最近、2次元ドプラー血流映像法が開発され⁴⁾、さらに精度の高い診断が可能になってきている。

BASは、1966年にRashkindとMiller⁵⁾により発表されて以来、侵襲が僅少で、新生児、乳児期早期の

成績が良好のため、それまで行われていた Blalock-Hanlon 手術⁶⁾にとってかわり、広く用いられている。しかし、われわれの成績では、BASの有効率は60%で、blade atrioseptostomy およびプロスタグランジン療法を要する例も少なからず存在した。blade atrioseptostomy は、1978年に Park ら⁷⁾により開発された方法で、カテーテルに内蔵された刃で心房中隔を切開した後、BAS を行うものである。われわれの経験では、初回の BAS が無効で、プロスタグランジンも無効な症例に対して、従来行われていた危険性の高い Blalock-Hanlon 手術⁶⁾に代りうる比較的安全で有効な方法と考えられる。

プロスタグランジン療法は、肺血流が PDA 依存性のチアノーゼ性心疾患に対して有効とされているが、TGA の低酸素血症に対する治療には、従来よりの BAS が強調され、本療法が取り上げられることは少なかった。しかし、われわれの成績では、PDA を伴う TGA には高率に有効であり、BAS にはほぼ匹敵する療法と考えられた。現在、われわれは、心エコー図により TGA と診断した場合には、原則として、プロスタグランジンの投与を直ちに行い、効果があれば、投与を続けたまま BAS を行ない、心カテーテル検査中の低酸素血症およびアシドーシスの増強に対処している。

近年、全国的に新生児医療が叫ばれ、各地に Neonatal Intensive Care Unit (NICU) が設けられ、重症な心疾患児も運びこまれている。したがって、新生児、乳児期早期の緊急を要する重篤な先天性心疾患の治療成績を上げるには、われわれ小児循環器医が、積極的に NICU に参加する必要があると思われる。

稿を終えるにあたり御指導、御校閲を賜った堺薫教授に深謝致します。

参 考 文 献

1) 松尾準雄: 術前管理と手術適応, 新小児医学大系,

第33巻, 中山書店, 東京, 1981, p. 19.

- 2) Sahn, D.J., Allen, H.D., et al.: Cross-sectional echocardiographic diagnosis of the sites of total anomalous pulmonary venous drainage. *Circulation*, **60**: 1317, 1979.
- 3) 角田和彦, 藤山純一, ほか: 心断層エコー法による総肺静脈還流異常症の診断, *小児科*, **26**: 1799, 1985.
- 4) 尾本良三, 横手祐二, ほか: リアルタイム心腔内ドップラ血流映像法(ドップラ断層), *外科診療*, **25**: 1005, 1983.
- 5) Rashkind, W.J., Miller, W.M.: Creation of an atrial septal defect without thoracotomy: A palliative approach to complete transposition of the great arteries. *JAMA*, **196**: 183, 1966.
- 6) Blalock, A., Hanlon, C.R.: Interatrial septal defect: Its experimental production under direct vision without interruption of circulation *Surg. Gynecol. Obstet.* **87**: 183, 1948.
- 7) Park, S.C., Neches, W.H., et al.: Clinical use of blade atrial septostomy. *Circulation*, **58**: 600, 1978.
- 8) Herrmann, V., Laks, H., et al.: The Blalock-Hanlon procedure. *Arch. Surg.* **110**: 1387, 1975.

司会 どうも有難うございました。何かご質問ございませんでしょうか。次の竹内先生の演題、その後の宮村先生の演題とも関係することも多いかと思しますので、もし今ございませんでしたら、また後で一緒にまとめて討論して頂きたいと思ひます。では続きまして、同じく治療面における進歩ということで、国立療養所新潟病院小児科の竹内先生、よろしくお願い致します。