

であるが、その反面、副作用も少なくない。表4に示す急性期および慢性期の副作用があり、診療および看護面で常に監視を怠ることはできない。また実際面ではプロスタグランジン E₁ は早期に静脈炎をおこしやすいため、静脈ラインの確保のやりくりで四苦八苦することがしばしば経験される。このことから、適正投与量が確立されていないが、プロスタグランジン E₁ から E₂ への積極的な移行も検討されるべきと考えられる。また、表4に示した副作用は適切に対処すれば使用に支障がないとされているが、最近、プロスタグランジン E₁ の長期大量投与を余儀なくされた症例に、大量のムチンを含む高度の粘着性を持つ便によるイレウスの報告があり、新たな副作用として今後注意しなければならないものと考えられる。

以上、プロスタグランジン E₁, E₂ による新生児心疾患の緊急治療につき、適応、副作用を主に述べた。これら新生児期重症先天性心疾患の治療の向上のため、今後、より一層、新生児担当医、小児心臓医の緊密な連携が必要と考えられる。

最後に、御協力いただきました新潟大学医学部分娩部 (NICU)、竹田 弘先生、柳本利夫先生、吉沢浩志先生に深謝致します。

参 考 文 献

- 1) 鹿取 信, 他: プロスタグランジン及びトロンボキサン研究の進歩. 日本メディカルセンター出版部, 1977.
- 2) 門間和夫: 新生児心疾患の診断・治療の問題点. 第20回日本小児循環器学会抄録集, 53~54, 1984.
- 3) 泉田直己, 他: 先天性心疾患の薬物療法. 小児科, 25: 1015~1028, 1984.

- 4) 吉岡史夫, 他: 新生児に特有な心疾患の治療. 小児内科, 15: 1747~1752, 1983.
- 5) 簡 瑞祥, 他: プロスタグランジン E₁ 長期大量投与にともなう新しい副作用について. 日誌, 89: 2633~2640, 1985.
- 6) Olley, P.M., et al.: E-type prostaglandin, a new emergency therapy for certain cyanotic congenital malformations, *Circulation* 53: 728, 1976.
- 7) David, J., Driscoll., et al.: The Use of prostaglandin E₁ in a critically ill infant with transposition of the great arteries, *J. Pediatr.* 95: 259~261, 1979.
- 8) K.A. Hallidie-Smith: Prostaglandin E₁ in suspected ductus dependent cardiac malformation, *Arch Dis Child* 59: 1020~1026, 1984.
- 9) E.D. Silove., et al.: Evaluation of oral and low dose intravenous prostaglandin E₂ in management of ductus dependent congenital heart disease, *Arch Dis Child* 60: 1025~1030, 1985.
- 10) C.A. Bullaboy., et al.: Total Anomalous Pulmonary Venous Connection to Portal System: a New Therapeutic Role for Prostaglandin E₁, *Pediatric Cardiology* 5: 115~116, 1984.

司会 どうも有難うございました。御質問とか御意見がありましたら……。それではまた後でもう一回討論をお願いします。続きましては、乳幼児心疾患の緊急手術ということで、第二外科の宮村先生、お願い致します。

4) 乳 幼 児 心 疾 患 の 緊 急 手 術

新潟大学医学部第二外科 宮村治男・金沢 宏

心エコー図をはじめとする診断技術の発展に伴い、これまで看過されてきた新生児・乳児早期の心疾患に対する早期診断が可能となり、外科的緊急治療の対象となる症例が年々増加している。的確な診断と手術手技・補助手段の進歩により手術成績は向上しているが、一方疾

患の内容がより重症化してゆく傾向もあり、いまだ満足すべき治療成績には至っていない。ここでは新潟大学第二外科での症例をもとに先天性心疾患患児の緊急手術の実態と問題点について報告する。

緊急手術を要する病態

緊急外科治療の適応となる病態は、1)心不全、2)低酸素血症、の2つに大別される。

手術対象となる乳幼児の心不全は、心筋症合併などの特殊例を除いては、一般的には心機能そのものは低下しておらず、大量のシャントや閉塞性病変のため十分な体循環が保たれない状態にあることが多い。すなわち心臓自体は十分に収縮力を保ち大量の血液を拍出してはいるが、有効な体循環血液量がない状態である。具体的には次のような疾患が考えられる。

a) 多量の左→右短絡による肺うっ血と二次的肺高血圧症：心室中隔欠損症(VSD)、心内膜床欠損症(AVC)、動脈管開存症(PDA)など。

b) 肺静脈閉塞性機転による肺うっ血：総肺静脈還流異常症(TAPVR)、三心房症、など。

c) 動脈弁・房室弁の狭窄・逆流による心の圧負荷・容量負荷：先天性大動脈弁狭窄症(AS)、肺動脈弁狭窄症(PS)、エプスタイン病など。

d) 大動脈弓の閉塞・狭窄による腹部臓器乏血：大動脈縮窄症(Coarc. Ao.)、大動脈弓離断症(IAA)など。

なお上記の疾患の心不全の病態は単一ではなく、a~dのうちいくつかにまたがって存在するのが普通である。

次に低酸素血症でチアノーゼを呈する疾患群であるが、下記の病態と疾患が考えられる。

a) 肺血流量の減少：ファロー四徴症(TF)、三尖弁閉鎖症(TA)、肺動脈弁閉鎖症(PA)など。

b) 動静脈血の mixing 不良：大血管転位症(TGA)など。

先天性心奇形はすべて緊急手術の適応となりうる可能性をもっている。しかし VSD, PDA などはその数の多さに比して緊急手術となる頻度は少ない。また TGA の低酸素血症は極めて高度なことが多いが、その大部分は経カテーテル的心房中隔裂開術(BAS)により改善が得られるものである。よってここでは純粋に緊急手術を要する頻度の高い、①総肺静脈還流異常症、②肺血流量減少疾患群、③大動脈縮窄複合、の3群について述べる。

総肺静脈還流異常症

本症は肺静脈が左房に還流せず体静脈もしくは右房に還流するもので、その大多数は新生児期から乳児早期に肺静脈閉塞性機転により心不全・呼吸不全を呈し、生命の危機となる。発症とともに症状は急速に進行するのが常で、殆どの症例で緊急もしくは準緊急手術の適応とな

る。肺静脈の還流部位より次の4型に分類される。

I) 心上型(Supracardiac type): 腕頭静脈・上大静脈など心臓上部の静脈に還流する。

II) 心内型(Cardiac type): 右房・冠静脈洞など心臓内に還流するもの。

III) 心下型(Infracardiac type): 下大静脈・門脈など横隔膜下の静脈に還流するもの。

V) 混合型(Mixed type): 肺静脈が1本にまとまらず上記の組合せになるもの。

このうち心下型は特に肺静脈閉塞性機転の発現の早い重症型で、放置した場合生後1カ月以内に殆ど死の転帰をとる。

表1 総肺静脈還流異常症手術成績

新大 第2外科 昭和40~60年

月命	型	心上型	心内型	心下型	計
0-3月		6 (5) 83%	2 (0) 60%	7 (5) 67%	15 (10) 67%
4-6月		1 (1) 100%	4 (2) 50%	0 (0) -	5 (3) 60%
7-12月		3 (2) 67%	0 (0) -	0 (0) -	3 (2) 67%
1才以上		5 (0) 0%	1 (0) 0%	0 (0) -	6 (0) 0%
計		15 (8) 53%	7 (2) 29%	7 (5) 71%	29 (15) 52%

() : 死亡数 % : 手術死亡率

教室では昭和40年から60年末まで29例の開心根治術を施行し、14例の手術生存を得た(表1)。表に示す通り1才以上の症例では全例手術生存・軽快退院しており、幼児例では何ら問題はない。乳児例では新生児も含めて手術死亡率65%と成績はまだまだ不良である。その理由として、対象の児が体重3~4kgと極めて小さく手術操作に難渋することもさることながら、本症には姑息手術が無く乳児早期に緊急に体外循環下心内修復を行わねばならぬほぼ唯一の疾患であることが挙げられる。従来は体外循環・超低体温とし、循環停止下に心内修復を行ってきた。しかし最近では補助手段を変えて循環停止を行わず、低体温下に心拍動を維持したまま手術操作を行う方法を取り、成績は向上している。ここ3年間の乳児例の手術成績は死亡率29%と改善しており、より良い補助手段と心筋保護法の開発により、いっそうの成績向上をめざしている。

肺血流減少疾患群

肺動脈狭窄もしくは閉鎖によりチアノーゼを現わす複雑心奇形に対する大動脈・肺動脈間短絡術は、教室ではこれまで(昭和60年12月現在)222例に対して行った。Blalock-Taussig 吻合術を第一選択として行ってきたが、近年では代用血管(EPTFE グラフトなど)使用による変法もしばしば用いている。1才以上、体重10kg以上の幼児では何ら合併症もなく安全に手術を行いうるが、新生児・乳児で肺動脈低形成の症例では、十分な肺血流量を保つ短絡を造設するのは容易ではない。われわれは心拍出量の20~40%をシャント流量の一応の目標としているが、これまでの教室の経験では径4mm以上の肺動脈が存在する場合はブラロック原法もしくは代用血管使用の変法術によりおおむね満足すべき流量が得られている。しかし肺動脈径が3mm以下の例では至適流量を得るのは難しく、かつ長期の開存率も不良である。昭和52年~60年末までの乳児に対する肺・体短絡術の術式と手術死亡率・長期開存率を図1に示した。Ao-MPA短絡術は肺動脈狭小例に対して考案された術式で、上行大動脈と主肺動脈間をEPTFE グラフトにて短絡するものであるが、その成績は図に示す如く不良であり、肺動脈低形成症例および新生児例に対するより適切な短絡術式の開発は今後の課題である。

大動脈縮窄複合

大動脈弓と下行大動脈の移行部の isthmus における狭窄は、単独で存在する場合は単純型(孤立型)と呼ばれ、上半身の高血圧から幼児~学童期に発見されることが多く予後は比較的良好である。一方、新生児期~乳児期に著しい心不全・肺うっ血・下半身の循環不全を呈して発症する重症例は殆ど心室中隔欠損・動脈管開存・肺高血圧を合併しており、大動脈縮窄複合(Coarctation Complex)と呼ばれている。下半身の血流は動脈管を介して維持されていることが多く、動脈管の攣縮・閉鎖に伴い下半身の乏血症状が進行し緊急手術にまわることが多い。教室では左鎖骨下動脈を切断してフラップ形成し縮窄部をパッチ拡大する Subclavian Flap 法を大動脈弓再建術として用いており、同時にPDA結紮と肺動脈絞扼術も併せて行っている。心室中隔欠損(VSD)は放置してあるため術後心不全のコントロールには難渋することが多く、呼吸管理・循環管理に長期を要する。VSDについては成長を待って二期的に体外循環下に閉鎖術を行うことにしている。心内奇形がVSDのみならず大血管転位や心内膜欠損・単心室などより高度な複雑心奇形を合併していることも少なくない。このような例では予後はより不良となる。表2に教室での過去21年間の症例数と手術成績を示した。総計56例の大動脈縮窄症に対して手術を行ない24例の生存を得たが32例を失い

新大 第2外科 昭和52-60年

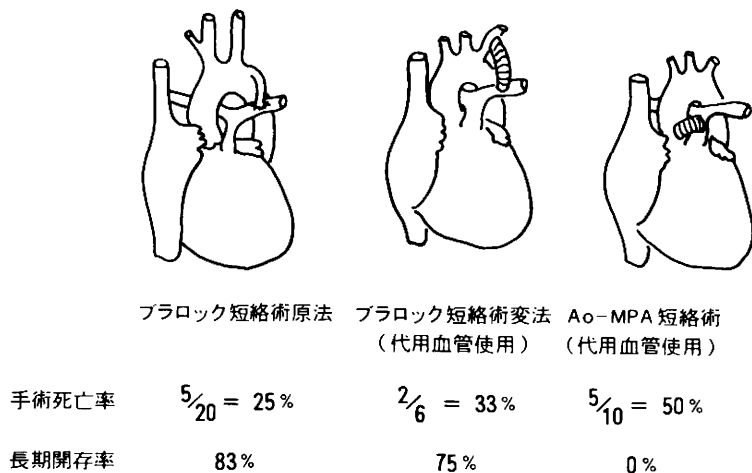


図1 新生児・乳児に対する大動脈・肺動脈短絡手術術式と成績

表2 大動脈縮窄症手術成績
新大 第2外科 昭和40~60年

年齢	型	単純型	VSD and/or PDA合併	複雑心奇形合併 (TGAなど)	計
新生児		0 (0) —	3 (3) 100%	3 (2) 67%	6 (5) 83%
乳児		1 (1) 100%	18 (10) 56%	8 (7) 88%	27 (18) 67%
1才以上		16 (4) 25%	5 (3) 60%	2 (2) 100%	23 (9) 39%
計		17 (5) 29%	26 (16) 62%	13 (11) 85%	56 (32) 57%

() : 死亡数 % : 手術死亡率

(死亡率57%)、いまだ不満な成績である。この中には心内奇形の重篤さから根治不能例も含まれているものの今後とも術式・手術手技・術後管理の改良により成績向上をめざしてゆく必要がある。

大動脈縮窄複合のより重症型として大動脈弓離断症も近年その症例数が増加している。これは大動脈弓と下行大動脈に全く連続性のないもので、生後数時間~数日で発症し急激なコースをたどることが多い。かつては稀な疾患と考えられていたが、実際は決して少ないものではなくこれまで RDS・周産期死亡という形で処理されることが多かったのではないかと思われる。教室ではこれまで6例の乳児に緊急手術を行ったが2例の生存しか得られておらず(死亡率67%)、本症に対する早期診断・早期外科治療も今後の課題である。

ま と め

教室における総肺静脈還流異常症・肺血流減少疾患群・大動脈縮窄複合の3疾患群について緊急手術成績と問題点について述べた。乳児開心術症例に対するより良い補助手段と心筋保護法の確立、肺動脈低形成症例に対するより適切な短絡手術術式の開発と選択、大動脈弓再建術式の改良と綿密な術後管理、が今後の外科治療成績向上につながると思われる。

司会 どうも有難うございました。今まで、新生児・乳幼児についてお話し頂いたわけですが、里方先生には心エコー図による診断、それからBASの効果、竹内先生にはPGE₁の効果、それから宮村先生にはフォロー四徴症、全肺静脈還流異常、大動脈縮窄症等についての外科治療を中心に話を頂いたわけですが、何か御質問とか御意見がございませんでしょうか。この講演の

内容にかかわらず、小児科的な事を何でもよろしいかと思ひます。それでは一寸伺いたいたのですが、例えば新生児・乳児で呼吸困難やチアノーゼを呈する疾患は心臓だけでなく色々な疾患があると思うのですが、最初にどのようにして鑑別したらいいのかという事を、私達も実際診ることは少ないのですが、小児科の先生、いかがでございましょうか。

里方 最近、分娩部内のNICUの方へ患者さんが随分紹介されるようになり、おっしゃられましたような症例が沢山集まってきます。問題になるのが、先天性の心疾患によるものか、それとも呼吸窮迫症候群などの呼吸器疾患、あるいは胎児循環遺残などによるものなのか、その鑑別を私達小児循環器をやっている者に依頼されて来る訳です。その時に実際にどうい様な事からやっていくかといいますと、まず一般の身体所見を取ります。その次に、心エコー検査をすぐにやるようにしています。心エコーは心内奇形についてはきわめて正確な情報がえられますので、まず心内奇形があるかどうか調べます。心外の血管奇形については先程示しましたように、間違う事もありますが、心エコー検査は、非侵襲的であり、迅速に検査結果が得られますので、状態の悪い新生児の心疾患の診断に最も有用な検査法と位置づけて、直ちに行なうようにしています。さらに、100%酸素を吸入させて、それでその前後のPaO₂がどうなるか試してみます。もちろん、心電図や胸部レ線などの検査も行ない、総合的に診断を下すわけですが、チアノーゼの原因が心疾患によるものなのか鑑別するときは、以上の2つの検査法を特に重視しております。

寺島 (県立ガンセンター)

ガンセンターの寺島でございしますが、竹内先生にお聞きしたいのですが、PGE₁は血管外科の領域でも使用いたしますが、末梢静脈から注入した場合に、子供の場合の副作用は成人と比較していかがでしょうか？

竹内 (国療新潟病院)

先程のスライドに示しましたように、無呼吸、発熱、そういった急性期の副作用というのは、大体すぐ、使い始めて一日ないし二日以内で出るものは出てしまいます。その他、腎臓肥厚とか、Bartter症候群様のものは、大体2カ月、3カ月、まあ3カ月まで使うということは、あまり頻度はないですが、ただ2カ月位は使わざるを得ない場合もあります。そういう時において、一応チェックしていかなければならないかと。あとプロスタグランジンの使い方としては、そういう副作用もありますので、一応我々としては、最初0.05ug/kg/minで

反応をみて、それで良ければチアノーゼ、それから酸素分圧が一応維持できる、可能な量まで E₁ は下げているようにしています。

司会 プロスタグランジン E₁ とインダシンとは全く逆の効果なのですが、どちらを使ったらいいか困るような症例というのは経験することがございますでしょうか。

竹内 インダシンの適応ということになりますと、未熟児において PDA が RDS に悪影響を及ぼしている時に、インダシン等のいわゆるプロスタグランジン阻害剤の適応があると言われております。また、最近では、インダシンよりは、未熟児、新生児領域ではメフェナム酸（ポンタール®）が多く使用されております。いずれも使用にあたってはインダシン同様、腎血流量を減らしたりとか、そういう様な腎に対する副作用などについて注意しながら使わなければならないかと思われまます。なお、プロスタグランジンの適応については先程述べたとおりかと思われまます。

司会 宮村先生に一寸お伺いしたいのですが、総肺静脈還流異常症の手術適応ということなのですが、例えばこれも非常に状態が悪いのから、例えば良いのは極端な例をいいますと成人まで生きる症例もありますので、非常に状態が悪くなってから手術をしますと当然手術成績も悪くなるということで、できればいい状態で手術が必要になると思うのですが、そういう所でどういう場合には緊急手術をしなければならないという何か考えはありますか。

宮村 最初の手術適応となる症状というのはスライドで示しましたけれども、やはり多呼吸、それから oliguria、頻脈、そういった全身状態を見て決めております。しかし、多くの場合、乳児期早期に診断がつくというのは、その時からそういう症状が出ている訳ですので、乳児期に診断をつけざるをえない症例は、乳児期に手術をすべきと思います。

司会 続きまして、循環器内科領域の救急治療ということで、第一内科の山添先生、お願い致します。

5) 循環器内科領域の救急治療

新潟大学第一内科 山添 優

1. 第一内科 CCU の症例

当科では昭和48年12月より CCU つまり冠動脈疾患を中心とした三次救急患者受入れ体制を組んできている。救急部発足以前つまり病棟に直接患者を受け入れていた時の症例 217 例をみると、急性心筋梗塞症は81例で死亡数は19例で23%の死亡率であった。次いで、不整脈32例、完全房室ブロックなどによるアダムス・ストークス症候群が27例と多くみられたが、この頃はまだペースメーカー治療が一般的でなかったため、大学に多く移送されてきたためと思われた。狭心症は25例で死亡例はなかった。表1は救急部開設から昭和60年11月までの救急部に入室した CCU 患者症例である。救急部が満床で第一内科病棟で処置したものは含まれていないため実際の数はずっと多いと考えられる。急性心筋梗塞症の死亡率は25%、解離性大動脈瘤は33%と死亡例のほとんどを占めていた。症例の年齢は60歳台が一番多く、50歳台、70歳台の順で、紹介して頂いた医療機関の内訳は、新潟市以外の県内病院が28%と最も多く、市内の病院が19.5%、市内の開業医の先生が12.2%であり、学内発症と外来通

表1 CCUの症例と死亡数

(救急部開設昭和55年10月～昭和60年11月)

	症例数	死亡数
急性心筋梗塞	40	10
解離性大動脈瘤	9	3
不安定狭心症	7	0
頻脈性不整脈	7	0
心タンポナーデ・心膜炎	5	0
心筋症・心筋炎	4	1
急性左心不全	3	0
完全房室ブロック	2	0
その他	5	0
計	82	14

院患者が10%づつみられた。

2. 急性心筋虚血の救急治療

以上の CCU での成績からわかるように、循環器内科領域で症例数が多く死亡率も高いのは急性心筋虚血なの