

## 5) 先天性心疾患

新潟大学第二外科 (主任: 江口昭治教授) 金 沢 宏

## Congenital Heart Disease of the Newborn

Hiroshi KANAZAWA

*Second Department of Surgery, Niigata University School of Medicine  
(Director: Prof. Shoji EGUCHI)*

Congenital heart disease in the neonatal period shows respiratory distress, severe cyanosis, and hypoxic symptoms. There is a high mortality among the newborn who have symptomatic congenital heart disease. The anatomy of the heart and the blood flow pattern of congenital heart disease can be visualized on the display with the two-sectional, pulsed doppler and color doppler echocardiography. These non-invasive examination are easy and useful to make an early diagnosis. Heart catheterization, an invasive examination, is, however, still useful for accurate diagnosis and surgical treatment.

In the medical treatment, Prostaglandin E<sub>1</sub> (PGE<sub>1</sub>) is administrated to the newborn with cyanotic heart disease frequently, because PGE<sub>1</sub> dilates ductus arteriosus and increases blood flow through it. So many newborn make good recovery and live until the delayed operation. But the newborn who need surgical treatments in this period have severe symptoms and poor conditions. So they have high operative mortality still now.

Key words: Newborn, Congenital heart disease, Echocardiography, Prostaglandin E<sub>1</sub>  
新生児, 先天性心疾患, 心エコー, プロスタグランジン E<sub>1</sub>

周産期は、児にとり今までの母胎生活から大気中の生活への大きな転換期にあたり、体内で大きな変化がみられる。循環器系の変化としては動脈管の閉鎖、卵円孔の閉鎖により体循環と肺循環が分かれることがあげられ<sup>1)</sup>、また肺がガス交換の重要な臓器としての意味を持つようになる。しかし機能的に未熟性を指摘される臓器も多い。この時期に発症する心疾患は、この急激な体内・体外環境の変化に適応できずに重篤なことが多く、治療に難渋する。

近年の周産期医学の進歩はめざましく、この時期の心

疾患は早期発見されるようになってきた。周産期に発症する心疾患としては、動脈管の閉鎖にともなって発症する肺血流減少性心疾患である肺動脈閉鎖、肺動脈狭窄症や、大動脈縮窄・離断複合、左心低形成心疾患、卵円孔の閉鎖により高度の低酸素血症となる大血管転位症など、他に総肺静脈還流異常症、未熟児動脈管開存症があげられる(表 1)<sup>2)</sup>。

**I. 診断について**

最近の診断機器は日々進歩し、心臓疾患においても超音波診断機器の発達には目をみはるものがある。特に断

Reprint requests to: Hiroshi KANAZAWA,  
2nd Department of Surgery, Niigata University  
School of Medicine, Niigata City, 951, JAPAN.

別刷請求先: 〒951 新潟市旭町通 1 番町  
新潟大学医学部第二外科 金 沢 宏

表1 周産期に発症する心疾患と手術術式

1) 肺血流量減少性心疾患	
・肺動脈閉鎖症 (P A)	┌ Blalock 短絡術 └ Brock 手術など
・肺動脈狭窄症 (P S)	
2) 大動脈縮窄・離断複合 CoA・IAA complex	
・大動脈弓形成術…人工血管, パッチ拡大, 端端吻合, Subclavian flap (+肺動脈絞扼術)	
・心内修復術	
3) 左心低形成心疾患 H L H S	
4) 大血管転位症 T G A	
・Blalock-Hanlon 手術	
・根治手術…Jatene 手術, Mastard 手術 Senning 手術	
5) 総肺静脈還流異常症 T A P V R	
・根治手術 (総肺静脈左房吻合)	
6) 未熟児動脈管開存症	
・PDA結紮術	

層心エコー法や、パルスドップラー法、カラードップラー法による診断能力は非常に向上しており、これら3つの方法を組み合わせることにより心疾患の解剖や血流を診断できるようになった<sup>3), 4)</sup>。肺血流減少性心疾患では右室流出路の高度の狭窄(肺動脈狭窄)や肺動脈閉鎖を単独あるいは他の心奇形と共に診断し、大動脈縮窄・離断症では大動脈弓の変形や離断とともに肺動脈から下行大動脈への動脈管の血流を証明しうる。さらに総肺静脈還流異常症では右房・右室の拡大と左房・左室の狭小化、左房の後方の総肺静脈の証明ができるようになった。さらには小型の機器や小さな端触子の開発により、容易にベッドサイドで行えるようになったことで非侵襲的検査として周産期心疾患の診断におおいに役立っている。

心臓カテーテル検査は、その実施において血管の確保や、造影剤の影響、カテーテルによる刺激などのため大きな危険性を伴う侵襲的検査である。そのため最近では、心エコーの発達、診断力の向上によりこの侵襲を最小限にいとめるためカテーテル検査なしで治療を開始する機会が多くなってきているが、外科治療に際しての正確な診断と治療に必要な情報をうるためには、いまだ心臓カテーテル検査・造影検査は必要なものと考えている。

卵円孔の閉鎖、小さな心房中隔欠損孔のため動脈血・静脈血の mixing が悪く急激に低酸素血症をきたす大

血管転位症などの疾患にたいしては心臓カテーテル検査と同時にバルーン心房中隔欠損孔拡大術 (BAS) をおこなない、心房レベルでの動・静脈血の mixing をはかっている。BAS は大静脈から Rashkind バルーンカテーテルを右心房、卵円孔あるいは心房中隔欠損孔を通して左心房に挿入しバルーンを膨らませ、そのまま大静脈に引き抜き、心房中隔を裂開するものであり、手術による心房中隔欠損孔作成術 (Blalock-Hanlon 手術) にくらべ侵襲が少なく、カテーテル検査時におこなえ、安定した成績を示すことから非常によい方法と考えている。

## II. 内科的治療—特にプロスタグランディン E<sub>1</sub> (PGE<sub>1</sub>) について

1972年にプロスタグランディン E (PGE) が胎仔の動脈管への作用をもつことが報告され、なかでも PGE<sub>1</sub> が動脈管を拡張させそのまま維持することが知られ、臨床において動脈管を拡張する薬として PGE<sub>1</sub> が使用されている<sup>5)</sup>。その効果は静注 0.01~0.05 μg/kg/min の投与で閉じかけた動脈管の平滑筋に直接作用し弛緩させ、動脈管を拡張させる作用とされている。これにより肺血症が動脈管で維持されている疾患や、体血流がこの動脈管で維持されている疾患では、動脈管を通しての血流が維持され、PaO<sub>2</sub> の上昇、チアノーゼの改善、全身状態の好転がみられている<sup>6)</sup>。最近ではチアノーゼの心疾患児をみたらまず PGE<sub>1</sub> を投与し、状態の改善をまって検査をすすめ診断をすることも多く、現在ではこの時期に発症する心疾患の内科的治療の第1選択となっている。

## III. 外科治療

この時期に発症し、手術を必要とする心疾患は、診断確定後直ちに手術となることが多い。したがって術前の全身状態が悪く、術前検査でさらに状態が悪化していることも多いと考えなければならない。そのためできるだけ状態を整え手術を行うようにつとめている。その理由としては、全身状態の悪さにくわえ、からだ非常に小さいことでこまかい手術となり難しく、そのために成績が悪い、また全身の未熟性による術後管理の難しさ、体液バランス、体外循環の難しさ、などがあげられこれらが何重にも重なり手術成績が悪くなるためである。しかし PGE<sub>1</sub> 投与や、BAS をおこなっても状態の改善をえられず緊急手術となる症例も多く、このような症例では手術成績の悪いのが現状である (図 1)。

手術術式はすでに多くの疾患で確立した術式がしめされておいはばそれののっとり手術を行っている (表 1)<sup>7)</sup>。肺血流減少性心疾患にたいしては Blalock 短絡手術あ

新生児例：○（生存例） ●（病院死亡）

周産期例：□（生存例） ■（病院死亡）

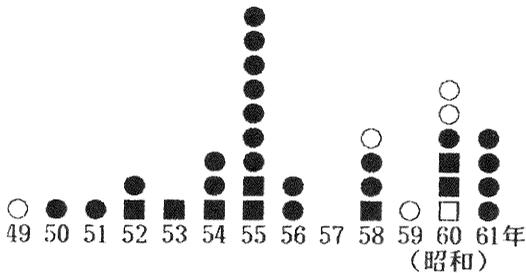


図 1 新生児期手術成績年次推移（新大 2 外）

るいは Brock 手術を、大動脈縮窄・離断複合に対しては動脈管離断+大動脈弓形成術を行い、必要に応じて肺動脈絞扼術を加える方針をとっている。総肺静脈還流異常症に対しては体外循環下に総肺静脈左房吻合術を行っている。未熟児動脈管開存症に対しては動脈管結紮術を行う方針であるが、いまだ症例を経験していない。

周産期における手術はさきに記したごとく手術の難しさ、手術成績の悪さにより総肺静脈還流異常症以外はまず姑息的手術を行うことを原則としている。しかし姑息的手術後に呼吸管理や心不全のコントロールに難渋するような症例に対しては体外循環を用いた 2 期的根治手術を行うことにしているがその手術成績は良いとはいえない。また複雑な心奇形のため 2 期的手術の行えない症例も多くありこの時期の外科治療の限界と考えている。

IV. おわりに

周産期に発症する心疾患児は重篤であり新生児特有の病態をもち、さらには他に奇形を合併することも多く、その治療にあたっては NICU の専門医、小児循環器科医と緊密に連絡をとりあい、その診断、内科的・外科的治療にあたる必要があり、今後も努力していくつもりである。

参 考 文 献

- 1) 小池和男：胎児から新生児，循環．新生児学．小川次郎編，pp. 32～33，朝倉書店（東京），1978.
- 2) 松尾準雄：心血管系の疾患．新生児学．小川次郎編，pp. 438～467，朝倉書店（東京），1978.
- 3) 深谷 隆：日常的にみられる先天性心疾患．Medicina, 24: 1103～1111, 1987.
- 4) 里見元義，高尾篤良，片山博視，矢嶋茂裕，青墳裕之，神田 進：複合心奇形．Medicina, 24: 1112～1116, 1987.
- 5) Elliot, R.B., Starling, M.B. and Neutze, J.M.: Medical manipulation of the ductus arteriosus. Lancet, I: 140, 1975.
- 6) 宮村治男，金沢 宏，安藤武士，松川哲之助，江口昭治：乳児動脈管に対するプロスタグランディン E<sub>1</sub> およびインドメサシンの投与経験と問題点．日本胸部臨床, 40: 246～252, 1981.
- 7) 金沢 宏，宮村治男，江口昭治：新生児・乳児期心疾患における外科治療と術前・術後の管理．新潟医学会雑誌, 100: 249～251, 1986.