

3) 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
—治療面における進歩—

国立療養所新潟病院小児科 竹内 衛
立川総合病院小児科 竹内 則夫・嶋倉 泰裕

近年、新生児期および乳児期の心疾患診療上に大きな進歩をもたらしたものに、診断上の心エコー図の導入がある。一方、治療面においては、外科治療の成績向上の他、プロスタグランディンの臨床応用があり、特に新生児期の緊急治療として特筆に値すると思われる。今回、使用例を提示しながら、その適応、副作用につき検討する。

症 例

第1生日男児(図1)。

在胎41週6日、出生時体重 3,740g で出生した。Apgar スコアは6点(1分)、9点(5分)であったが、顔面、爪床にチアノーゼをみとめたため、新生児集中治療施設(NICU)に転送された。

入院時の身体所見では、多呼吸とチアノーゼをみとめたが、聴診上では心雑音を聴取せず、呼吸音も清であった。また、腹部、四肢、神経系にも異常をみとめなかった。

FiO₂=58%での毛細管血の血液ガスデータは、pH 7.205, PO₂ 12.5 (Torr.), PCO₂ 13.2 (Torr.), Base Excess -13.7 (mEq/l) と著明な低酸素血症による代謝性アシドーシスを呈していた。

胸部レントゲン写真では図2に示すように、著明な肺血管陰影の減少と、心陰影での左第3弓および第4弓の突出をみとめた。そこで、先天性心疾患の有無を検索すべく心エコー図検査を行なったところ、肺動脈閉鎖をと

もなった三尖弁閉鎖と診断した。そして直ちに、プロスタグランジン E₁ による治療を開始した。

治療開始後、チアノーゼ、多呼吸は軽減し、聴診上でも胸骨左縁上部に動脈管開存を示唆する transsystolic murmur が聴取されるようになった。胸部レントゲン写真でも、図3に示すように、明らかな肺血管陰影の増加がみとめられるようになった。その後、9月18日からはプロスタグランジン E₁ の持続点滴静注からプロス

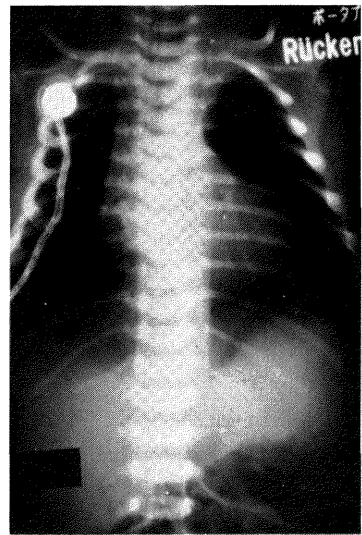


図 2

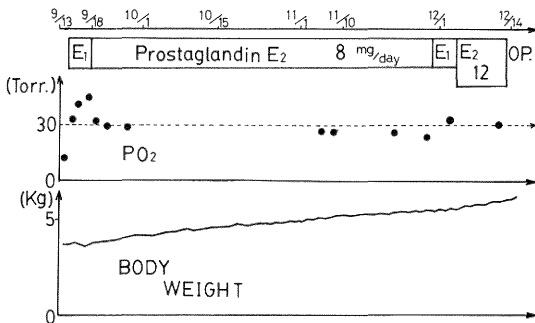


図1 Clinical Course. Tricuspid Atresia (Ia)

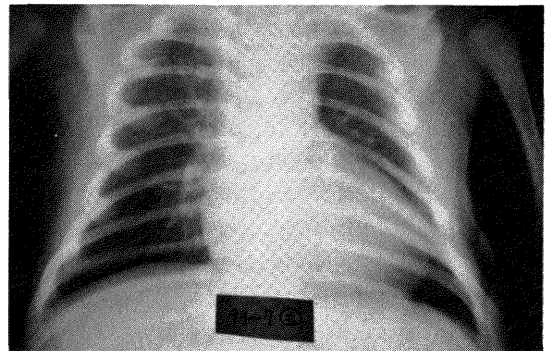


図 3

タグランディン E₂ の経口投与にきりかえた。

症状の増悪もなく、哺乳、体重増加も順調で、体肺短絡手術を待期していたが、11月20日頃よりチアノーゼが増悪し、PO₂ は低下、また、心雑音も聴取し得なくなったため、11月30日に再びプロスタグランジン E₁ を 0.05μg/kg/min 静注したところ改善をみたため体重増加に伴うプロスタグランジン E₂ の不足と判断し、以後、増量したところ改善し、その後、12月14日に短絡手術 (Blalock Taussig 術) を施行した。

手術後、プロスタグランジンは不要となり、患児は将来の根治術に備え外来で定期的に経過観察を行なっている。

昭和58年から59年にかけて、生直後よりチアノーゼ、多呼吸を主訴に NICU に搬送され、プロイタグランジンを使用した肺血流減少型先天性心疾患は表 1 に示す 3 例で、いずれも肺動脈閉鎖群であった。全例、プロスタグランジン E₁ により PO₂ が 30 Torr. 以上に上昇し有効性をみとめた。しかし、症例 2 はプロスタグランジン E₁ 投与後、一時、無呼吸発作を呈し、呼吸管理を要したが、E₂ に変更後、無呼吸は消失した。また、症例 3 は骨膜肥厚をみとめた。予後については症例 3 が術中、予期せぬ徐脈から心停止をきたし不幸にも術中死亡したが、他の 2 例は良好な経過をたどっている。

表 1

プロスタグランジン使用例

症例	診断	性
1	三尖弁閉鎖、肺動脈閉鎖	男
2	肺動脈閉鎖、心室中隔欠損	女
3	三尖弁閉鎖、肺動脈閉鎖	女

効果と副作用、予後

症例	効果 (PO ₂ の変化)	副作用	予後
1	12.5 → 31.7	なし	生存
2	20.8 → 37.4	無呼吸	生存
3	18.6 → 43.0	骨膜肥厚	術中死

(Torr.)

考 按

新生児に緊急治療を必要とする先天性心疾患を大きく分けると、重篤な hypoxia を呈する肺血流減少群と、重篤な心不全を呈する肺血流増加ないし肺うっ血群とに二分される (表 2)。前者は肺血流を動脈管に依存するためプロスタグランジン E₁, E₂ の絶対的適応と考えら

れ、広く用いられその有効性がみとめられている。

また、後者でも、特に下半身の血流を動脈管に依存している大動脈弓離断ないし縮窄複合においても適応となる。その他、表 3 に示した他の循環系薬理作用を考慮し、静脈管を開存させ肺うっ血を軽減させ術前状態の改善を図った下心臓型総肺静脈還流異常や、Balloon Atriostomy (BAS) 後も PO₂ の低い大血管転位も試みられてよい対象と考えられる。

このようにプロスタグランジン E₁, E₂ は新生児期の重症先天性心疾患の緊急治療薬としての有効性は大

表 2 新生児期に緊急処置必要とする先天性心疾患

1. 肺血流減少群 (肺動脈閉鎖ないし重症肺動脈狭窄を合併するもの)
純型肺動脈閉鎖、三尖弁閉鎖 等
(処置) プロスタグランジン E₁, E₂ で動脈管を開存させる適切な時期に体肺短絡術を施行する (Blalock-Taussig etc.)
2. 肺血流増加ないし肺うっ血を呈する群
 1. 大血管転位
(処置) Balloon Atriostomy (BAS)
 2. 大動脈縮窄症候群、総肺静脈還流異常
(処置) 抗心不全療法を行い早期手術を施行する

表 3 プロスタグランジン E₁ の薬理作用 (循環系)

- (1) 肺血管床を拡張し、血管抵抗を減少
- (2) 全身の末梢血管の拡張
- (3) 動脈管 (静脈管) の拡張

など

表 4 プロスタグランジン E₁ の副作用

(急性期)

- 1) 無呼吸
- 2) 発熱
- 3) 電解質アンバランス
- 4) 下痢
- 5) 心不全の増悪 など

(慢性期)

- 6) 骨膜肥厚
- 7) Bartter 症候群様 など

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。