

帝京大学小児科における“致命的”な先天性心疾患に関する検討 —特に左心系閉塞性疾患について—

(分担研究：効果的な小児慢性特定疾患治療研究事業の推進に関する研究)

研究協力者：柳川幸重

共同研究者：中山豊明、萩原教文、青柳勇人、
伊達正恒、中村 元、阿部敏明

要旨：生後数日は何の兆候も示さないが、予後不良である先天性心疾患が我が国の実際の臨床現場において、どのような経過で診断されているか、それによる予後の変化について検討した。

見出し語：生後数日、予後不良、先天性心疾患、右心系閉塞性疾患、左心閉塞性疾患、左心低形成症候群

〈研究目的〉 出生直後に何らかの身体所見、症状を示す先天性心疾患（CHD）より、生後数日は何の兆候も示さないCHDの方が生命的予後は不良である場合がある。このような疾患は、退院後自宅で急変して死亡することになりがちであるが、その的確な診断は現場の医療環境によて異なると考えられる。このような疾患が帝京大学の位置する東京都北部の一部においてどのように診断されているかの検討と、その延命因子の検討を試みた。診断に関しては、生後数日の「無症状」の時期にも注意すべきなんらかの所見の有無、最初に診る医師、主として産科医による新生児の身体所見・症状に対する認識・判断、心臓専門医の必要性に気づくまでの時間、病気・状態の進行・悪化の速

さ等様々な点が問題であると推測される。今回、我々は、診断の“遅れ”に陥りやすく、かつ現在も治療困難な“致命的”疾患（ここでの“致命的”とは、緊急手術を要し、時には手術によっても救命することが困難の意味で用いた）、特に左心系の閉塞性疾患（重症大動脈狭窄（閉鎖）、左心低形成症候群（HLHS）、大動脈縮窄症候群等）と右心系閉塞性疾患（重症肺動脈弁狭窄症・閉鎖症（PA）、三尖弁閉鎖症（TA）等）などの当院で経験した症例に対して検討を行ったので報告する。
〈対象と方法〉1988年から1996年に帝京大学医学部付属病院・小児科に入院した心疾患児687人のうち、1カ月未満で入院した先天性心疾患児は74名であった。そのうち上記定義による“致死

表 2

症例	1	2	3	4
診断	HLHS	HLHS	HLHS	Aortic interruption
性別	男子	女子	男子	男子
生年月日	1996.4.26	1989.8.9	1988.1.18	1995.1.31
在胎週数	39週	41週	40週	36週
出生児体重	3772g	3355g	3742g	1800g
Apgar スコア	9/1分	10/1分	9/1分	9/1分
生直後の呼吸	有(軽度)	無	無	無
生存期間	1日	206日	50日	70日
初発症状	多呼吸	頻脈	多呼吸	多呼吸
生直後の心雑音	有(軽度)	無	無	無
体表奇形	無	無	有	無
合併症	無	無	MAS	Twin・SFD
ST変化	無	無	無	無
入院時血清pH	6.773	7.403	7.335	7.416
大動脈径 (mm)	2	3	2.5	4
ASD 径 (mm)	8	single atrium	6	6
PDA 径 (mm)	5	4	5	8
僧帽弁	normal	atresia	normal	normal
他の心疾患	VSD	VSD,TAPVR(IIa)	VSD	VSD

し、乏尿、全身浮腫を認めたが、心雑音は聴取しない。正中動脈の触知困難であった。心臓超音波検査にてHLHSと診断され、水分制限、プロスタグランジン投与、アシドーシスの補正等を行ったが治療の反応性乏しく同日死亡した。なお心臓超音波検査、血液検査にて白血球数、GOT、LDH、CKの急激な上昇を認め、冠動脈血流の急激な低下を疑わせた。またプロスタグランジン投与後、聴診上一旦は心雑音が聴取されたが、再び心雑音が聴取されなくなり、プロスタグランジンに対する動脈管の反応性の低下も示唆された。

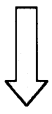
<症例2>41週5日、近医産院にて3355gで出生。Apgar Score 10点(1分)。日齢1より羊水様嘔吐を認め、哺乳力緩慢であった。日齢2より38.4度の発熱を認め、抗生剤の経口投与にて軽快している。日齢5より頻脈を認め、陥没呼吸、軽度チアノーゼを認め、当院に紹介入院となる。体重：3285g。意識障害なく、軽度チアノーゼを認め、呼吸数80/分、心拍数150bpm。右季肋下に肝を5cm触知し、浮腫を認めない、心雑音を聴取しない。正中動脈の触知良好であった。心臓超音波検査にてHLHSと診断され、水分制限、プロスタグランジン

投与等を行い状態の改善をみた。その後、自宅のある神奈川に転院し、生後206日目に術中死した。解剖所見にて左肺静脈が非常に細く、長期生存に関係する一因子と考えられた。

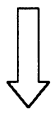
<結果・考察>

当院で経験した“致命的”なCHDに関して検討を行い、いくつかの共通点を見いだせた。満期産であること、出生時直後の状態は良く、出生直後の心雑音は聴取されないこと（あっても非常に軽度）、数時間から数日かけて発症していること（これらは動脈管の閉鎖に関係していると思われるが）があげられた。これらはまさに、今回我々が考えていた重度心疾患の発見を遅らせる可能性につながるものと考えられた。左心系閉塞性疾患では既に発表されている報告・検討にそって検討した。星野らの報告では、手術非施行例のHLHSの平均生存期間は 28 ± 32 日で当院の長期生存例の2例はこれを大きく上回っていた。同報告では、1) 心電図所見上のST低下がないまたは一過性であること、2) 心房中隔欠損が4mm以下であることをHLHSの手術非施行例の長期生存の因子としているが、当院の症例では心房中隔欠損の大きさに関しては3例に共通して当てはまっていない。また、他の心奇形の存在が関与している可能性も有意ではなかった。短期死亡例（症例1）と長期生存例（症例2）を見比べると、症例1はアシドーシスが強く、心不全・心原性ショックの状態入院しているのに対して、症例2は多呼吸、頻脈は認め、心不全の存在は認めてもアシドーシスがなく心原性ショックがない状態で入院している。このことも、重度心疾患の早期発見の重要性を示唆していると考えられる。出生時の軽度チアノーゼの評価は困難であるが、一過性であっても多呼吸、頻脈、発熱等の症状が認められた際には重度心疾患の存

在を考慮すべきと考えられた。またこのことは、我々小児科医の患児の受け入れの改善も考えさせた。



検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用
論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



要 旨 : 生後数日は何の兆候も示さないが、予後不良である先天性心疾患が我が国の実際の臨床現場において、どのような経過で診断されているか、それによる予後の変化について検討した。