

3) 心臓障害児の早期発見, 診断, 治療基準の設定に関する研究

榎原 仟
(筑波大学)
高尾 篤良
(東京女子医科大学)

まえがき

49年度までに報告してきたごとく, 重症心臓障害児の罹病, 発症, 自然死亡は新生児, 乳児期に集積している。本邦の年間出生人口を200万とすると, 年間, 約1万~2万の心臓障害児が生れ, そのうち, 少なく見積っても, 2,000人~5,000人の乳児が診療の対象となる。

もとより, これらの心臓障害児は他系統疾患とも合併し, 生存適性のハンディともなりうる。

今回は一応心疾患にのみ焦点をあて, 新生児, 乳児期の早期発見, 診断, 治療基準につき, 昭和50年の時点での現況をまとめ, 早期発見と診断については表示または図示し, 治療基準については, 各心疾患別に解説した。

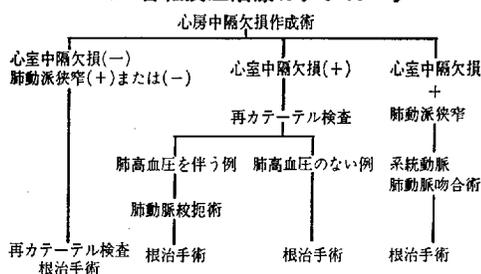
各主要疾患別外科治療のアプローチと問題点

目的に従って新生児・乳児期に重度の罹病を示し自然予後のわるいものに対し, 手術が行われる。

1. 大血管転換症

- 1) 生直後の発症は少ないとしても, 本邦でも生後2週まで, には診断を確立したい。
- 2) アプローチは図に示した,
- 3) PaO₂ 20mmHg 台は緊急検査→(手術)である。
- 4) Mustard 手術は6~12カ月間にも行いうるようになった。

大血管転換症治療のアプローチ



5) USD+P S型では Rastelli 手術は5才以後がよい。

6) Mustard 後の系統静脈, 肺静脈還流障害, 不整脈, 肺血管疾病の出現, 継続には追跡診療が不可欠である。

2. 肺動脈閉鎖症(心室中隔欠損のないもの)

- 1) 低酸素症の著しいもの, 右室の極端に小さいもの, 三尖弁異常, 心内膜線維硬性症を伴うものは予後がわるい。
- 2) 右室狭小型には, 肺動脈弁切開, 短絡, ASD作成の組み合わせ
- 3) 右室拡大型には弁切開
- 4) PDAは結紮するか, 自状閉鎖するものもある。
- 5) 狭小型の延命はむずかしいが, いずれ Fontan 型手術の適応も出てこよう。
- 6) 拡大型では小学生まで成長したものもある。

3. 肺動脈弁狭窄症

- 1) 乳児期心不全を示したものの全例が対象となる。
- 2) 三尖弁閉鎖不全を伴うものも少なくな

い。

3) 弁切開はブロック法でも、開心直視下でもよい。

4) 弁輪低形成、肺動脈主幹・枝低形成、EFEの合併では期待したほど軽快せず、両手術、流出路形成の要も出てくる。

5) 右室低形成型は術後も心房短絡があると、右左短絡となり、PFOを閉じると、右房不全を起こすことがある。

6) 右室低形成には将来、Fontan 的手術の適応も考えられる。

4. 総肺静脈還流異常症

1) 新生児・乳児期に発症したものは全例手術の対象となる。

2) 心不全、肺静脈閉塞の著しいものは、診断→手術を同日に行う。

3) 動脈管の開存を見逃さないこと、無脾症心の部分奇形であることもあり要注意。

4) チアノーゼが軽いと一般に見逃されやすい。

5) BASの効果はあまりない。

6) 術後の不整脈は追跡診療を要する。

7) 6カ月未満、3カ月未満でも外科治療成績は決して悲観的でない。

5. 三尖弁閉鎖症

1) 肺血流量減少型で低酸素血症の著しいものは短絡術の対象となる。

2) Waterston 法ではTGAではやりにくい。術後シャント量が多いと心不全がくる。

3) 心房短絡を全時に大きくしたほうがよい。

4) Fontan 法は乳児期では行われぬ。

5) 肺血流増加→心不全型では肺動脈絞扼を行う。

6) I型でもII型でもVSDの自状閉鎖があり、病態の悪化、軽快に留意する。

7) 1カ月未満での手術成績はわるい。

6. 大動脈縮窄複合

1) 新生児・幼若乳児期3カ月未満での自然歴がわるい。

2) 本邦での外科治療成績の向上には、生後

1~2週以内での肺合併症が起こらない時期での転送、診断→手術が必要である。

3) 従来は、専門病院入院後、1~5日間での自然死が多い。

4) 一般新生児取り扱い医の本症臨床診断眼の教育が最重要である。

5) ほとんど他合併心奇形がある。

6) 心不全が内科治療に反応しない場合、VSD, PDA, COA全部の手術か、COAが軽ければVSD, PDAに対し外科治療する。

7) AS, EFE, MI, MSの合併に要注意。

8) DORV, TGAとの合併は治療がむずかしいが望みなきにあらず。

9) 全例、術後、幼児期に再検必要、再手術の要も出てくる。

10) 心内奇形がなく、重症もCOAもあるが、幼若乳児期の外科治療成績はわるくない。

11) 新生児期、重症COAでは酸素の供給はPDAを閉じさせ病状悪化の因となる。

7. 大動脈弓遮断

1) COAに似るが、肺動脈はよくふれるのが通常である。

2) チアノーゼ分布差は、ないことが少なくない。

3) 酸素吸入はPDAを閉じさせ病態を悪化させることもある。

4) PDAの外科的作成、心内奇形修復、肺動脈絞扼などが外科的アプローチであるが、われわれはまだ、乳児期救命例をもたない。しかし、症例により救命しうる可能性はある。

8. 大動脈閉鎖、左室発育不全

1) PaO₂ 高く、心不全出現の重いものの手後はわるい。PCO₂ も高くなる。

2) O₂ の吸収はPDAの収縮を早める。

3) PADの作成、肺動脈絞扼、ASDの作成が理想的な外科的アプローチである。われわれに成功例はまだない。まれに1カ月以上延命するものもある。

9. 僧帽弁閉鎖

- 1) 肺血流増加, 心不全型は大動脈弁閉鎖の治療法に準じ, 合併奇形いかんで修飾する。
- 2) 肺血流低下, 著しい低酸素症のものは短絡術を行う。
- 3) ASDの作成は意味がある。
- 4) 肺血流低下型では, いずれ Fontan 型手術を年長小児例に行いうるようになる。

10. 心室中隔欠損症

- 1) 4週未満の自然死はまれである。自然死亡は2~8カ月に集積する。
- 2) 死因は肺不全, 気道閉塞, 肺炎, 肺出血心不全であり, 純心不全, 心性死はまれである
- 3) $\text{PaCO}_2 > 60\text{mmHg}$ のものの予後はわるい。
- 4) 乳児期中期自然死亡群は生後²~4週、に発症する→早期診断と病態予後の評価
- 5) 心カテーテル→左右短絡 $>50\%$, Pp/Ps $>50\%$, 群は頻回診療追跡し, 反覆心カテーテルを行う。
- 6) 気道閉塞呼吸不全出現の予測されるものは3カ月未満での手術がよい。
- 7) 8カ月をすぎたものも, Pp/Ps $\approx 100\%$ のものは24カ月以内での手術がアイゼンメンゲル化の予防によいと考えられる。
- 8) T I, P I, ASD, 多発VSDの予後はよくないことが多い。
- 9) 12カ月未満VSDの5%未満が自然死予防のための外科治療の対象となろう。

11. 心内膜床欠損症

- 1) obligatory シャントの多いもの, 重症完全型のもの心不全が乳児期でも起こる。
- 2) 肺動脈絞扼の著効を発することがある。
- 3) 新生児・幼若乳児期での開心修復の経験はない。
- 4) PSがあり左右短絡低酸素血症の強いものには短絡術を行う。

12. 総動脈幹症

- 1) I・II型肺血流量大なるものは, 乳児早期に心不全で発症する。
- 2) PDA, APW, Trunc のはいつも同

時に鑑別考慮する。

- 3) 心不全の内科的コントロール可能なものは幼児期に心内修復を行うべく追跡するが, 著しい心不全が改善しないそれは, 肺動脈絞扼または乳児期でも心内修復と考える。われわれは1例, 乳児期に試み死亡したが, 望みなきにあらずである。その後11カ月児で成功した。

13. 動脈管開存

- 1) RDSに伴った場合, 心不全症状が著しければ, 手術の対象になりうる。
- 2) 2~8カ月はVSDに準じる。

14. 大動脈中隔欠損

- 1) PDA, Trunc といつも鑑別。
- 2) distal APW RPA from AOと鑑別し, 大動脈切開でのアプローチがよい。

15. 両大血管右室起始

- 1) 肺血流増加, 心不全型, とくに Taussig-Bing 型は乳児期は肺動脈絞扼がよい。
- 2) 肺血流減少低酸素血症型は短絡術。
- 3) COAの合併に要注意。

16. 単心室

- 1) A, B, C型とも肺血流増加の心不全型は肺動脈絞扼
- 2) 肺血流低下, 低酸素血症型は短絡術を行う。
- 3) 幼児期以後, 心内修復を考える。

17. 修正大血管転換症

- 1) 新生児・乳児期発症はほとんど心奇形の合併がある。
- 2) 肺血流の増減, 心不全の有無, 低酸素血症の程度で外科的アプローチを変える。
- 3) 高度房室ブロックにはペースメーカーを使用する。

18. 脾形成不全心

- 1) 無脾症心は肺血流量少なく, 短絡術の対象となるが, 総肺静脈還流異常の合併に要注意。
- 2) 手術後の予後もよくない。
- 3) 多脾症ではしばしば心不全が出現する。肺動脈絞扼を行ってもよいが予後はよくない。

い。

4) 多脾症例の開心修復には系統静脈, 肺静脈の還流, 房室弁の数, 形態, 中隔形成, 心室サイズ差に留意する。

19. その他

血管輪, 系統動静脈瘻などが新生児・乳児期でも外科治療の対象となる。

心疾患の出生前予測

- 1) 母体感染症 (風疹, コクサッキーなど)
- 2) 高度完全房室ブロック
- 3) 胎児心雑音: 三尖弁閉鎖不全
肺動脈弁, 大動脈弁狭窄, 肺動脈弁欠如, 徐脈心
- 4) 遺伝性疾患
- 5) その他

新生児心疾患診断アプローチ

- チアノーゼの有無, 分布
- 体形, 体位,
- 呼吸状態
- 脈
- 心音 (しばしば無雑音!)
- pH, pO₂, pCO₂.
- レントゲン
- 心電図
- 超音波心臓検査法 (エコー)
- 心カテーテル検査, 心血管造影

出生時直後の心不全

- 心 炎
- 左心発育不全
- 三尖弁閉鎖不全
- 肺動脈弁欠如
- エプスタイン病
- 卵円孔早期閉鎖
- その他

I 群 重症チアノーゼを主徴とする疾患

大血管転換症 (動脈血と静脈血の混合が十分でないもの)

肺動脈弁閉鎖又は重症肺動脈弁狭窄症で心室中隔欠損のないもの

肺動脈弁閉鎖又は重症肺動脈弁狭窄症で心室中隔欠損を伴うもの

還流障害を伴う総肺静脈還流異常

三尖弁閉鎖症

エプスタイン病

II 群 心不全を主徴とする疾患

左心低形成

大動脈縮窄複合

重症大動脈弁狭窄

動脈管開存症

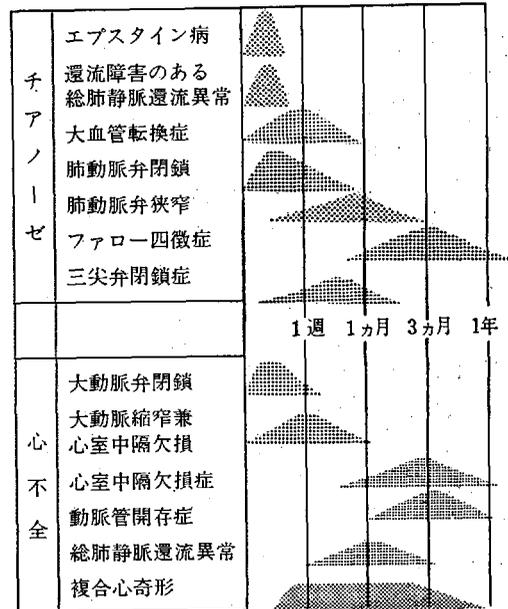
肺動脈狭窄を伴わない両大血管右室起始症

共通房室弁口

三心房心

複合心奇形

チアノーゼおよび心不全の疾患別出現時期



疾患	チアノーゼ	心不全	心陰影	肺血管陰影	心電図
心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖	重症	(一)	肺動脈部凹型 心尖挙上		減少 右軸偏位 右室肥大
心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖	重症	右室狭小型にあり	右房拡大		減少 正常軸 左室肥大
三尖弁閉鎖症	重症	(一)	右房拡大 四角い心陰影 肺動脈部凹		減少 左軸偏位 左室肥大 右房負荷
肺血流量増加を伴う三尖弁閉鎖症	軽度 中等度	しばしばあり	右房拡大 肺動脈弓突出		増強 左軸偏位 左室肥大 左房負荷
重症肺動脈弁狭窄兼心房中隔欠損	初期軽度 漸次増強	1ヵ月以内は稀	巨大右房		減少 著明な右房負荷 右室肥大
エプスタイン病	中等度	1ヵ月以内は稀	巨大右房		減少 右房負荷 右脚ブロック
心室中隔欠損のない大血管転換症	急速に強くなる	2~4週	心基部狭小 卵型心		正常 又は 増強 右室肥大
還流障害のある総肺静脈還流異常	急速に強くなる	横隔膜下に還流する場合 肝腫大	正常大心		肺静脈ウッ血 右房負荷 右室肥大
左心低形成	3日目より増強	数日で出現 重症	全体的に心拡大		増強 肺静脈ウッ血 右房負荷 右室肥大
大動脈縮窄複合	軽度	1週以内 左心不全	全体的に心拡大		増強 肺静脈ウッ血 右室肥大 右軸偏位
総動脈幹残遺	軽度 中等度	数週で出現	高位肺動脈分枝		増強 右室肥大
心内膜床欠損症	(一)	数週で出現	右房拡大 両心室肥大 肺動脈突出		増強 左軸偏位 通常両室肥大
胸腺肥大	(一)	(一)	広い心基部		正常 正常

心雑音のきこえない心疾患

チアノーゼ疾患群

大血管転換症（心室中隔欠損を伴わない場合）
肺静脈還流異常症（還流障害のある場合）
左心低形成
肺動脈閉鎖（心室中隔欠損を伴う）
肺動脈閉鎖（心室中隔欠損を伴わない）
三尖弁閉鎖症
エプスタイン病

非チアノーゼ疾患群

大動脈縮窄症
三心房心
心筋疾患 心筋炎, 汎心炎, MCLS心炎
心糖原病 (Pompe 病)
心内膜線維彈性症
単心室 (修正大血管転換を伴う場合)
左冠動脈肺動脈起始症
特発性肥厚性大動脈弁下狭窄症
系統動静脈瘻
左右短絡疾患兼高度肺高血圧症 (アイゼンメン
ゲル化した場合) 心室中隔欠損症, 動脈管開存
症, 心内膜床欠損症
心房中隔欠損症 (乳児期)
房室ブロック
発作性頻拍症
腫瘍 奇形腫, 横紋筋腫, 線維腫, 粘液腫

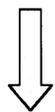
全国療育相談センターでの診断, 相談状況

昭和50年度は173名が相談の対象となったが, 本センターの性質上, 心臓疾患が一義的に相談の対象となったものはない。

自閉症, 情緒障害, 言語障害, 知能発育不全, 脳性麻痺, 四肢麻痺, てんかん, 視聴覚異常, その他, 神経筋疾患などが大部分を占めていた。ダウン症, コーネリア・デ・ランゲ, ルビンシュタイン・テイビィ各1があったが, 器質的心疾患の合併はなかった。

心電図所見で冠静脈洞調律2, 1度房室ブロック2, 洞徐脈1 (甲状腺機能低下?) をみた。

ターナー症候群? 1では, 血管輪の除外診断が必要であった。



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



まえがき

49年度までに報告してきたごとく、重症心臓障害児の罹病、発症、自然死亡は新生児、乳児期に集積している。本邦の年間出生人口を200万とすると、年間、約1万～2万の心臓障害児が生まれ、そのうち、少なく見積っても、2,000人～5,000人の乳児が診療の対象となる。

もとより、これらの心臓障害児は他系統疾患とも合併し、生存適性のハンディともなりうる。