

## 3 先天性心疾患長期管理基準の設定に関する研究

班 員 曲直部寿夫 (大阪大学教授)

研究協力者 浅野 献一 (新潟大学教授)

大国 真彦 (日本大学教授)

小田 禎一 (福岡大学教授)

河北 成一 (滋賀医科大学教授)

三枝 正裕 (東京大学教授)

砂田 輝武 (岡山大学教授)

高尾 篤良 (東京女子医科大学教授)

田村 時緒 (天理よろず相談所病院部長)

広沢弘七郎 (東京女子医科大学教授)

堀内 藤吾 (東北大学教授)

(以上アイウエオ順)

### I. 緒 言

先天性心疾患の大部分に対する外科的治療が確立された現在において、なお、本疾患群患者の長期遠隔期における病状の改善の程度、およびその社会生活の内容等に関する体系的研究は数少ない。従って、長期遠隔期における管理基準は未だ本邦では設定されていなかった。

本研究班では、このような実態に鑑み、昨年度を初年度とし、本研究テーマに取りくんで来た。すなわち、初年度においては2次孔心房中隔欠損症、およびファロー四徴症を対象とし、その実態調査研究を実施し、ほぼ全国各地にわたる調査結果は前回報告書を以て発表した。

本年度は、初年度の実態調査内容を基にしてこれら2疾患の長期管理基準案を作成すること、および新に心室

中隔欠損症、およびボタロー氏管開存症の2疾患を対象に実態調査研究を実施することを目的とした。

### II. 方 法

本年度の調査対象である心室中隔欠損症、およびボタロー氏管開存症は1966年より1971年の間に手術が施行された症例、または18才以上の根治術症例を対象とした。

調査方法は該当症例にアンケート用紙(既報)を発送回収し、その後、胸部レントゲンおよびEKGを参考資料とした。

心房中隔欠損症およびファロー四徴症に対する長期管理基準案作成に関してに、本班内に working group たる小委員会を設置して作成した。その後班会議によりさらに検討して作成した。

表 1 ASD 長期管理基準(案)(資料①)

		追跡期間	日常活動	体 リ ク リ エ ー シ ョ ン	育 職 業	
非 手 術 群	① 軽度短絡	肺動脈圧正常	2	なし	なし	なし
	② 中～高度短絡	a. 肺動脈圧正常	2	なし	なし	なし
		b. PA/AO 圧比 < 0.5	1	なし	なし	軽度
		c. PA/AO 圧比 > 0.5	1	なし～軽度	なし～中等度	中等度
	③ a. 高度肺血管閉塞(左→右短絡)	2	中等度	中等度	中等度	
b. 高度肺血管閉塞(右→左短絡)	1	中等度	中等度	中等度		
手 術 群	④ 欠損残存	(非手術例に準ず)				
	⑤ 欠損閉鎖	肺動脈圧正常	4	なし	なし	なし
	⑥ //	肺高血圧遺残	3	なし	軽度	中等度～高度
	⑦ //	心拡大残存	2	なし	軽度	軽度
	⑧ //	重度不整脈	1	軽度	軽度	軽度
	⑨ //	心不全	1	高度	高度	高度

### III. 結 果

① 心房中隔欠損症、およびファロー四徴症の長期管理基準案。

小委員会において試みられた案は資料①の如くである。すなわち、その管理項目として症状の追跡期間、日常活動の許容範囲、体育およびリクリエーション許容範囲、および職業の選択の制限の4項目に設定した。

その際、追跡期間は、1, 2, 3, 4 の4段階に分けた。

程度が可能である。中等度制限としては、軽作業を意味し、2.6~4.9 cal/min の消費に止めた方がよいもので、実例としては通常の歩行程度である。チームスポーツは許可されない。学校体育は軽度の教課のみ可能である。高度制限とは、座業のみ可能で、室内の必要な歩行程度以上は許可されず、主として起座働作のみ許可されるものである。(資料③)

心房中隔欠損症では、非手術例では、短絡量および肺血管閉塞の程度により6段階に分類した。すなわち、①

表 2 ファロー四徴長期管理基準(案)(資料①)

	追跡期間	日常活動	体 リ ク リ エ ー シ ョ ン	育 職	業
非短 手 術	① 根治術未施行 短絡手術施行後	1	軽 度	軽 度	軽 度
根 治 手 術	② a. 右室・肺動脈圧差 <50 mmHg	3	なし~軽度	な し	軽 度
	b. 右室・肺動脈圧差 >50 mmHg 有意の肺動脈閉鎖不全(いずれか1 つ以上)	3	なし~軽度	軽 度	軽 度
	c. 高度房室ブロック	1	軽 度	中 等 度	中 等 度
	d. 二束枝ブロックまたは心室内伝導障 碍	1	中 等	中 等 度	中 等 度
	e. その他の重度不整脈	1~2	軽度~中等度	軽度~中等度	軽度~中等度
	f. 心不全または心拡大(高度)	1	高 度	軽 度	高 度

(資料②)

また、日常生活、リクリエーション、体育、職業等、主として運動能力における制限は、制限なし、軽度制限、中等度制限および高度制限の4段階に分けた。そして、軽度制限とは、中等度作業を意味し、5.0~7.5 cal/min のエネルギー消費に耐えうるものとした。実例としては、ハイキング、テニス、バレーボール、15 km/hr の歩行

表 3 追跡間隔(資料②)

追 跡 期 間	地域病院にて
1	2週間~3カ月に1度受診
2	3ヶ月~6カ月に1度受診
3	12カ月に1度受診
4	12ヶ月~24カ月に1度受診

表 4 運動制限の指標(資料③)

	許容最高労作	最大負荷 (cal/min)	例	実 例
制限なし	最高および重作業	≥7.6	40 kg のものを持ち上げる。(又はそれ以上) 20 kg のものを持ち運ぶ。(又はそれ以上)	バトミントン、 テニス等
軽度制限	中等度作業	5.0~7.5	20 kg のものを持ち上げる。 10 kg のものを持ち運ぶ。(競技以外のチ ームスポーツ可)	ハイキング
中等度制限	軽 作 業	2.6~4.9	8 kg のものを持ち上げる。 4 kg のものを持ち運ぶ。(チ ームスポーツ不可、制限下に 体育教課可)	普通の歩行
高度制限	座 業	≤2.5	4 kg までのものを持ち上げる。	起 座 若干の歩行

軽度短絡（短絡量30%以下）、で肺動脈圧正常のもの。  
 ②中（短絡量30~50%）乃至高度（同50%以上）短絡のものはさらに ② a. 肺動脈圧正常、② b. 肺動脈・大動脈圧比0.5以上の高血圧群、② c. 同圧比0.5以上の肺高血圧群の3段階に分けた。③高度肺血管閉塞例はさらに ③ a. 左→右短絡のなお残っているものと ③ b. 右→左短絡のみのものの2段階に分類した。

手術例では、④欠損が残遺しているものは、その程度に応じ非手術例として扱い⑤欠損閉鎖し、肺動脈圧正常例に手術的治療のもっとも良好な群である。⑥は欠損は閉鎖されたが、肺高血圧症の残存した群で、⑦は欠損は閉鎖されたが、心拡大残存、重い不整脈（心房細粗動、Sick-sinus syndrome等）の存在、また心不全の存在等合併症を有する群である。

上記の分類により、心房中隔欠損症の病態のすべてを含めることが可能であり、それぞれに資料①如き制限度をもうけることが出来た。

フォロー四徴症においては、非手術例と姑息手術例を①群とし、根治手術群を以下の如く分類した。すなわち、②群は、術後、肺動脈・右室間圧差50mmHg以内のものを② a. とし、これが50mmHg以上、または肺動脈弁閉鎖不全のいずれか1つ以上を有するものを② b. とした。② c. d. として高度房室ブロックまたは二束板ブロック等の心室内伝導障害を有する群② e. として、その他の重い不整脈を有する群、および② f. として心不全、または著しい心拡大を有する群の6段階に分け、これによりフォロー四徴症の全病態を分類することが可能である。これらにもとづき資料①の如き制限を加えることが出来た。

#### 〔結果②〕 心室中隔欠損症について

##### 1) アンケート回収率

アンケート送信総数は947例で、有効回収数は728例であった。従って回収率は76.8%である。

##### 2) 遠隔死亡について

遠隔死亡に関する記載が明かな641例を対象とした場合、そのうち5例に遠隔期における死亡がみられた。その死因は、心内膜炎1例、不整脈がもっとも原因と考えられる急性死亡2例、列車事故死2例の計5例(0.8%)である。事故死の2例を除く3例は、手術に間接的原因を求めるものであり、この率は0.5%に相当する。

##### 3) EKG 伝導障害について

EKGに関する調査が可能であった382例中本症外科治療上最大の問題である脚ブロックの発生は以下の如くである。

QRS complex が術後正常であったものは218例(57.1%)、不完全右脚ブロックが認められるものは32例(9.4%)、完全右脚ブロックが認められるものは121例(31.7%)、左脚前枝ブロックが認められるものは2例(0.5%)、および完全AV-ブロックが発生したものは4例(1.1%)である。

QRS ベクトルの前額面における方向は83例中70例(84.3%)は正常範囲にあり、13例(15.7%)は左軸偏位を来していた。この左軸偏位の存在が術前、術後いづれに発生したものか、および、それと脚ブロックとの関係については、総括的検討では結論は困難で、管理基準設定に際してcase studyが必要のあるものと考ええる。

#### 4) 胸部レントゲン所見について

胸部レントゲン撮影は、162例について施行された。そのうち心胸廓比が正常範囲とされる55%以下の症例は144例(88.9%)で55%以上に心拡大のみられた症例は18例(11.1%)であった。

このうち、術前血行動態との関係を検討しえた72例について、肺血管抵抗との関係を検討すると以下の如くである。肺血管抵抗正常群38例では、術後心胸廓比は48.3%（平均）、中等度上昇群19例では51.5%（平均）、高度上昇群（9例）では52.2%（平均）であり、それぞれ術前値53.1、61.7%および62.2%に比較すれば、肺血管抵抗値の術前値にかかわらず、術後心胸廓比は稀少しうるものであることが分る。

心胸廓比がもっとも高値であった67%の1例は少量の遺残短絡とAV blockによるペースメーカー移植例であり、心胸廓比の稀少と手術的修復の完全性および刺激伝導異常との関連性が示唆されて興味深い。

#### 5) 遺残短絡について

遺残短絡について調査しえた641例中、その認められた症例は13例(2.0%)である。初期に遺残短絡の認められた4例はその後短絡消失し正常に復している。従って手術後初期における遺残短絡は641例中17例(2.7%)の発生頻度であった。例数は明らかではないが、一部には複数の中隔欠損症がその一方のみの閉鎖に止った症例も含まれており、遠隔管理上注意すべき点と考える。

#### 6) アンケート集計結果

##### (a) 学童期を対象とした現在の生活状況

手術後身体の発育状況は	(解答 435例)
(イ) よくなった	354例(81.4%)
(ロ) 変らない	79例(18.2%)
(ハ) 悪くなった	2例(0.5%)

である。

手術後精神的, 性格的に (解答 543例)

(イ) 明るくなった 181例 (33.3%)

(ロ) 活発になった 219例 (40.3%)

(ハ) 変らない 141例 (30.3%)

(ニ) 悪くなった 2例 (0.4%)

である。

学校の種類は (解答 440例)

(イ) 小学校 249例 (54.6%)

(ロ) 中学校 102例 (23.2%)

(ハ) 高等学校 68例 (15.5%)

(ニ) 大学 21例 (4.8%)

である。

通学状況は (解答 373例)

(イ) 行っている 373例 (100%)

(ロ) 行っていない 0

で,

学校での体育は (解答 373例)

(イ) 普通にしている 304例 (81.5%)

(ロ) 激しい運動は休み 67例 (18.0%)

(ハ) 行わない 2例 (0.5%)

で(ロ), (ハ)の理由は (解答 50例)

「苦しくなるから」 6例 (12.0%)

「先生に止められている」 44例 (88.0%)

である。

(b) 職業につく年令者の現在の生活状況

就職状況は (解答 63例)

(イ) 就職している 52例 (82.5%)

(ロ) 就職していない 11例 (17.5%)

である。

その内容は (解答 50例)

(イ) ほとんど座っている 8例 (16.0%)

(ロ) 座ったり歩いたり 8例 (16.0%)

(ハ) 歩いたり動いたり 29例 (58.0%)

(ニ) 激しい労働 5例 (10%)

である。

(c) 現在の体の調子 (解答 718例)

(イ) NYHA 1° 693例 (96.5%)

(ロ) NYHA 2° 25例 (3.5%)

である。

(d) 現在の症状 (解答 641例)

(イ) 症状無し 558例 (87.1%)

(ロ) 症状有り 83例 (12.9%)

その内容

呼吸困難, 息切れ 10例 (8.9%)

動悸しやすい 18例 (15.9%)

むくみ 3例 (2.7%)

不整脈 13例 (11.5%)

疲れやすい 30例 (26.5%)

風邪にかかりやすい

24例 (21.2%)

喘鳴 7例 (6.2%)

チアノーゼ 2例 (1.8%)

チアノーゼ, 呼吸困難発作

4例 (3.5%)

けいれん 2例 (1.8%)

である。

(e) 手術の効果 (解答 687例)

(イ) よくなった 61例 (89.5%)

(ロ) 多少よくなった 24例 (3.5%)

(ハ) 余り変らない 48例 (7.0%)

(f) 退院後の病氣 (解答 718例)

肝炎 45例 (6.3%)

リウマチ熱 3例 (0.4%)

栓塞 2例 (0.3%)

肺炎 12例 (1.7%)

心内膜炎 1例 (0.1%)

その他 23例 (3.2%)

(g) 妊娠, 出産

妊娠 10回

自然分娩 15回 (1例は VSD 児出産)

人工中絶 1回

(h) 現在の心臓薬の投薬 (解答 371例)

(イ) 受けている 3例 (0.8%)

(ロ) 受けていない 368例 (99.2%)

〔結果③〕 ボタロー氏管開存症について。

1) アンケート回収率

アンケート発送数は 652 例である。そのうち有効回答数は 473 例である。回収率は 72.6% であった。

2) 遠隔死亡

473 例中遠隔死亡は 3 例 (0.6%) であった。その原因は、脳血栓症 1 例 (手術時 2 才, 6 年後死亡) 心室中隔欠損閉鎖後の低心拍出量症候群による術後死亡 1 例 (初回手術 1.9 才, 5 年後に VSD の手術死亡), および自殺 1 例であり、心疾患による死亡は 2 例 (0.4%) であった。従って本症による遠隔死亡はきわめて稀である。

3) EKG 所見について。

EKG の調査が行われた 79 例において、術後遠隔期に左室肥大所見のなお残存していた症例は 6 例 (7.6%)

にすぎない。

4) 胸部レントゲン所見

胸部レントゲンの調査の行われた100例において心胸廓比が55%以上の肥大を示した症例は遠隔期においては5例(5%)にみられたにすぎない。

5) 再開通症例について

調査対象473例中再開通の認められたものは結紮術が施行された一施設の1例のみである。なお、本例の予後は不明である。

6) アンケート集計結果

(a) 学童期を対象とした現在の生活状況

手術後体の発育状況は	(解答 275例)
(イ) よくなった	230例 (83.6%)
(ロ) 変わらない	45例 (16.4%)
(ハ) 悪くなった	0

である。

手術後、精神的、性格的に	(解答 340例)
(イ) 明るくなった	138例 (40.6%)
(ロ) 活発になった	116例 (34.1%)
(ハ) 変わらない	85例 (25.0%)
(ニ) 悪くなった	1例 (0.3%)

である。

学校の種類は	(解答 239例)
(イ) 小学校	108例 (45.2%)
(ロ) 中学校	70例 (29.3%)
(ハ) 高等学校	46例 (19.2%)
(ニ) 大学	15例 (6.3%)

通学状況は	(解答 234例)
(イ) 行っている	233例 (99.5%)
(ロ) 行っていない	1例 (0.5%)

で、

学校での体育は	(解答 231例)
(イ) 普通にしている	210例 (90.9%)
(ロ) 激しい運動は休む	14例 (6.1%)
(ハ) 行わない	7例 (3.0%)

で、(ロ)(ハ)の理由は

「苦しくなるから」	1例 (5.8%)
「先生に止められている」	9例 (52.9%)
その他	7例 (41.1%)

である。

(b) 職業につく年令者の現在の生活状況

就職状況は	(解答 103例)
(イ) 就職している	85例 (82.5%)
(ロ) 就職していない	18例 (17.5%)

である。

その内容は	(解答 85例)
(イ) ほとんど座っている	19例 (22.4%)
(ロ) 座ったり歩いたり	31例 (36.5%)
(ハ) 歩いたり動いたり	32例 (37.6%)
(ニ) 激しい労働	3例 (3.5%)

である。

(c) 現在の体の調子は	(解答 473例)
(イ) NYHA 1°	449例 (95%)
(ロ) NYHA 2°	24例 (5%)

である。

(d) 現在の症状	(解答 438例)
(イ) 症状無し	392例 (89.5%)
(ロ) 症状有り	46例 (10.5%)

その内容

呼吸困難、息切れ	7例 (10.3%)
動悸、しやすい	18例 (26.5%)
むくみ	2例 (2.9%)
不整脈	6例 (8.8%)
疲れやすい	22例 (32.4%)
風邪にかかりやすい	10例 (14.7%)
喘鳴	2例 (2.9%)
チアノーゼ	0
チアノーゼ、呼吸困難発作	1例 (1.5%)
けいれん	0

(e) 手術の効果	(解答 473例)
(イ) よくなった	412例 (87%)
(ロ) 多少よくなった	28例 (6%)
(ハ) 余りかわらない	33例 (7%)

(f) 退院後の病気	(解答 361例)
肝炎	10例 (2.8%)
栓塞	1例 (0.3%)
肺炎	7例 (1.9%)
嗝声	3例 (0.8%)

(g) 妊娠、出産

妊娠	34回
自然分娩	27回
帝王切開	1回
人工中絶	4回
流産	1回
死産	1回

(心疾患見なし)

(h) 現在の心臓薬の投薬	(解答 339例)
---------------	-----------

- (イ) 受けている 4例 (1.2%)
- (ロ) 受けていない 335例 (98.8%)

7) 開胸手術法と非開胸手術法 (Porstmann氏法) の比較

アンケートによる両者の比較上, 差を認めたのは以下の2点である。

(a) 両術式における術前状態の比較

	開胸法	非開胸法
NYHA 1°	26例 (35.1%)	17例 (65.4%)
2°	36例 (48.6%)	8例 (30.7%)
3°	11例 (14.9%)	1例 (3.9%)
4°	1例 (1.4%)	0
Total	76例	26例

(b) 両術式による, 自覚的手術効果の比較

	開胸法	非開胸法
「よくなった」	88例(91.7%)	25例(61.0%)
「多少よくなった」	3例 (3.1%)	9例(22.0%)
「余りかわらない」	5例 (5.2%)	7例(17.0%)
Total	96例	41例

以上の如く, ASD およびフアロー四徴症については, 長期管理基準案を作成しえた。また, VSD および PDA についてはその実態調査を終了し基準作成の予準段階を終了した。

↓ 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

.緒言

先天性心疾患の大部分に対する外科的治療が確立された現在において,なお,本疾患群患者の長期遠隔期における病状の改善の程度,およびその社会生活の内容等に関する体系的研究は数少ない。従って,長期遠隔期における管理基準は未だ本邦では設定されていなかった。