

A-IV 新生児乳児早期心疾患の治療の現況

良い治療の原則は、正しい病型病態の診断が前提であり、また、内科治療と外科治療の密接な連携を必要とする。治療はしばしば専門的となるので、ここでは概略のみを示しておく。

1. 治療の適応

心不全症状(表4)が強い、チアノーゼが強い、あるいは、それらが進行性に増悪すると、治療の適応となる。内科的治療は、心奇形の治療においてはあくまでも補助的なので、病態の進行増悪を遅らすことはできても、完全に止めることはできない。この場合、その病勢を正しく判断し、外科治療へ移す時期を失してはならない。

具体的に一応の基準となる症状徴候は、①動脈血酸素飽和度 60% 以下、 Pao_2 20~30 mmHg 以下、ヘマトクリット値60~65%以上、②呼吸数50~60/分以上、 $Paco_2$ 60 mmHg 以上、③哺乳量の低下(標準量の半分以下)、④内科治療に抵抗する心不全、⑤著しい発育障害(3~4~5 kg以上に体重が増加しない)、⑥頻脈(>240/分)、徐脈(>30/分)などが存在すれば、即診断・病型の決定から外科治療の選択ということになる。

2. 内科治療

(1) 非特異的管理

- ・新生児では保温は最重要である。
- ・貧血の治療：貧血は心仕事量を増加させ心不全を助長する。フェロー四徴症では低酸素発作の誘因となる。
- ・感染対策：肺血流増加群、心不全児では易感染性があり、感染により容易に状態が悪化する。患児の安静と適切な栄養、感染源からの隔離、患児の清潔(沐浴)、手洗い、などに留意する。
- ・食餌指導：強い心不全のある場合には、摂取水分量を正常の2/3~3/4程度まで制限する。低Naミルクを試みるのもよい。一回哺乳量が少ない例では回数を増す。離乳食は体重でなく月

齢ですすめる。貧血の防止につとめる。

(2) 酸素投与の適応

低酸素血症(チアノーゼ)、心不全に酸素投与を行うことは一般的である。動脈管(ボタロ氏管)は酸素によって閉塞することが知られている。従って、図3に示すごとき、動脈管依存型心奇形では、酸素投与は適応とならない。また、未熟児に対する酸素投与は Po_2 のモニター下に行う。

(3) 心不全に対する治療

ここで、心不全とはうっ血性心不全を指し、心拡大、肝腫、浮腫、乏尿、それらに伴う多呼吸などの症状徴候のあるものを言う。

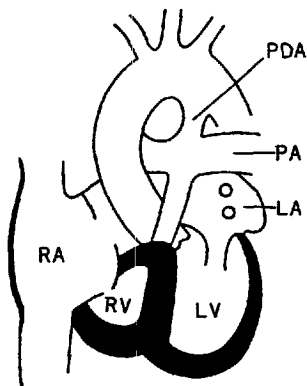
(i) 強心剤

ジギタリス剤は慢性のうっ血性心不全に投与される。新生児乳児ではジゴキシンが一般的である。その投与量を表22に示した。

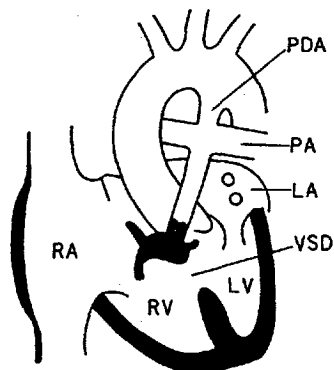
急性の心不全および循環不全、重症な心不全で治療に急を要する例では、カテコールアミンを投与する。カテコールアミンは二つに大別される。すなわち、一つは α 作用を有するもので末梢動脈を収縮させ血圧を上昇させる。他は β 作用で、これには心収縮性を高め、心拍数を増加させる β_1 作用と、末梢動脈を拡張させる β_2 作用とがある。従って、血圧低下が著しい場合には、 α 作用を有するノルアドレナリン、メトキサミン、フェニレフリン、ドーパミンなどを用いる。他方、うっ血症状が強く血圧が保たれている場合には、 β 作動薬のイソプロテレノール、ドブタミン、ドーパミンなどを用いる。イソプロテレノールには、著明な心拍数増加作用、催不整脈作用がある。個々の薬剤の投与量と作用の特長を表23に示した。これらの投与にあたっては、微量注入ポンプの使用が望ましく、心電図などによる不整脈の監視が必要である。

強心剤の使用は、その後の治療計画によって左右されることがある。さらに薬剤の選択も、病態

(1) 肺血流が動脈管依存性となる型 (肺動脈閉鎖型心奇形)

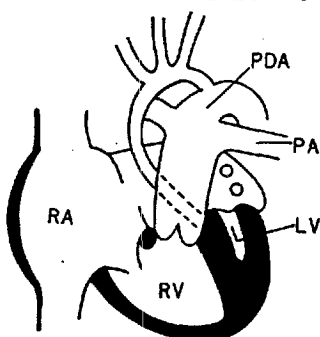


右心低形成
(純型肺動脈閉鎖, 三尖弁閉鎖)

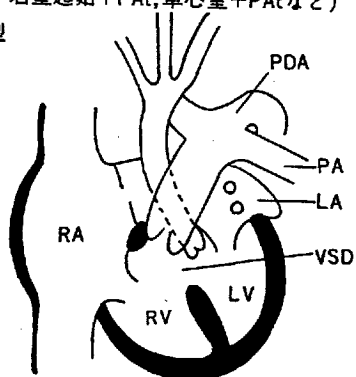


心室中隔欠損+肺動脈閉鎖(Pat)
(ファロー四徴, TGA+Pat, 两大血管
右室起始+Pat, 単心室+Patなど)

(2) 体循環が動脈管依存性となる型



左心低形成
(大動脈閉鎖, 僧帽弁閉鎖)



大動脈弓離断

略語: PDA=動脈管開存, PA=肺動脈, LA=左房, LV=左室, RA=右房,
RV=右室, VSD=心室中隔欠損

図3 動脈管依存型心奇形——酸素投与が禁忌となる

これらの病型では、姑息的にプロスタグランジン投与(表22)
による動脈管開存維持が有効である。

の正確な把握を必要とする場合が少なくない。従って、その投与にあたっては専門医の判断を要することがある。

(ii) 利尿剤

うっ血状態の改善には極めて有効な治療法である。種々の利尿剤があるが、最近ではフロセמידが最も広く用いられている。投与量は表24に示した。副作用として血中電解質(Na, K, Cl)の低下があるが、初期治療としては速効性であり有用である。

(4) 特異的な治療法

(i) 低酸素発作

ファロー四徴などにみられる低酸素発作に対して、プロプラノロール、カルテオロールなどのβ受容体遮断剤を用いる。本剤は原則的に肺動脈弁下筋性狭窄のある例にのみ原則的に適応があり、その他の疾患、たとえば、大血管転換、肺静脈還流異常、心室中隔欠損のない肺動脈狭窄などではむしろ禁忌である²³⁾。予防法と発作の治療法については表25に概略を示した。

表22 ジギタリス剤の投与方法

薬品	用法	飽和量	維持量	副作用など
ジゴキシン 0.25 mg/錠 0.125 mg/錠 0.05mg/エリキシル1ml	経口	未熟児 0.02~0.03 mg/kg 新生児 0.03~0.05 mg/kg 乳児 0.04~0.06 mg/kg 幼児 0.03~0.05 mg/kg	それ以降12時間ごとに1/4量を1日2回に分けて投与(ただし未熟児では1/5~1/10量)あるいは、はじめから1/4量を1日分2で投与(5~7日で飽和)	PR延長, ST低下, 心房細粗動, PAT with block, 房室ブロック 嘔気, 嘔吐, 食欲不振, 心室性期外収縮, 心室頻拍 視覚異常, 無関心 発疹 低K ⁺ があると副作用がでやすい。
0.25 mg/1アンブル1ml	静注	経口量 3/4		
ギトキシン 0.1 mg/錠	経口	未熟児, 新生児 0.02 mg/kg 乳児 0.03~0.04 mg/kg 幼児 0.02~0.03 mg/kg	この1/5~1/10量を1日1回(通常1/10量) 維持量持続投与……2~3週間で飽和	緊急用。維持は他剤で行なう
ラナトサイドC (セジラニド) 0.2 mg/ml	静注	ジギトキシンと同じ		
メチルジゴキシン (ラニラビッド)	経口	未熟児, 新生児 0.03 mg/kg <7 kg 0.04~0.06 mg/kg ≥7 kg 0.04 mg/kg 1/2量を分2で2時間	3日め 30%量 4日め以降 20%量を分2で投与	速効性……ラナトサイドCの代わりによい。 はじめから維持量投与でよい

(ii) プロスタグランジンE (PGE)²⁴⁾

動脈管依存型心奇形(図3)に対して、外科治療までの延命を目的に新生児に使用する。肺動脈閉鎖を伴う症例ではとくに有効で、本剤の臨床応用以来それらの例の死亡率が著しく低下している。投与にあたっては注入量速度の正確さと、患児の専門的な管理を要する(表26)。

(iii) その他

未熟児の動脈管開存に対して、インドメサシン、メフェナム酸、スリダクなどのPG生成阻害剤を用いる。投与時期と適応については極めて専門的な判断を要するので、新生児医療チームによって行われるべきである。

最近、種々の血管拡張剤が臨床的に試みられているが、新生児乳児期での経験は乏しく、まだ一般的でない。

(5) カテーテルによる治療

いずれも専門医によってなされる治療法である。

(i) 心房中隔欠損作成術 (balloon atrio-septostomy=BAS)

心房間の血流が生命維持に必要な病型で、かつ卵円孔のみの交通路しかなく、その部位での血流が障害されている場合が適応となる。それらは、完全大血管転換、右室低形成(三尖弁閉鎖、純型肺動脈閉鎖)、左心低形成などであり、総肺静脈還流異常でも行なわれることがある。

手技は、卵円孔よりバルーンカテーテルを左房側へ挿入し、そのバルーンを十分に膨らませた後、右房側へ引き抜くものである。

その結果、低酸素血症の改善、肺うっ血または系統(体)静脈うっ血の軽減を得る。

近年、balloon型の他にカテーテル先端に刃をつけた“blade”型のものも使用されている²⁵⁾。

(ii) バルーンカテーテルによる狭窄拡大術

特殊なバルーンカテーテルによって、大動脈狭窄、肺動脈分枝狭窄、肺動脈弁狭窄、大動脈弁狭窄などをおし広げる方法である^{26) 27)}。歴史が浅く、わが国でも少しずつ症例が増えつつある。施行後の長期予後は今後の問題である。

表23

薬 剤	用 量	α	β_2	Δ	β_1	心 心 動 末 肺 利 拍 拍 脈 梢 血 血 出 脈 管 管 管 数 量 圧 抵 抵 尿 量 量 抗 抗 尿	不 整 脈	備 考
isoproterenol イソプロテレノール	0.01~0.5 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{分}$	0	4 ⁺	0	4 ⁺	↑↑ ↑↑ ↔ ↓↓ ↓↓ ↑	↑↑	<ul style="list-style-type: none"> 低血圧には用いない。 循環血液量の不足のないことを確かめる。 腎血流のステールの可能性あり。
norepinephrine ノルアドレナリン	0.04~0.8 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{分}$	4 ⁺	0	0	2 ⁺	↔↔↔↔ ↑↑ ↑↑ ↑↑ ↔↓	↑ (多量)	<ul style="list-style-type: none"> 少量でβ_1、多量でα作用が主となる。 血圧上昇による後負荷増大と副交感神経反射によってβ_1作用がマスクされる。
epinephrine ボスミン	0.1~0.3 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{分}$ 0.2~0.5 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{分}$	2 ⁺	1-2 ⁺	0	2-3 ⁺	↑ ↑ ↔ ↓ ↓ ↓↔↑ ↑ ↗ ↑↑ ↑↑ ↑ ↔↓	↑	<ul style="list-style-type: none"> 少量でβ_1作用もある。多量でノルエピネフリン作用
dopamine イノバン	2~4 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{分}$ 4~8 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{分}$ >10 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{分}$	0	0	2 ⁺	0	↔↔↔↔↔↔↔↔ ↑ ↗ ↑ ↔ ↘ ↘ ↑ ↗ ↗ ↑ ↑ ↑ ↔↓	↑	<ul style="list-style-type: none"> 低濃度で冠、脳血管拡張。 腎血流増加が特長。多量ではα作用が占よくその効果がなくなる。 アルカリ液と混和しないこと。
phylephrine ネオシネジン	0.1~0.5 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{分}$	4 ⁺	0	0	0	↓ ↓ ↑↑ ↑↑ ↑↑ ↓		<ul style="list-style-type: none"> 腎虚血ありうる。
dobutamine	2.5~10 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{分}$	1 ⁺	±	0	1-3 ⁺	↔↑ ↑ ↑ ↑ ↔↓ ↔↔↔↑		<ul style="list-style-type: none"> 後負荷軽減と心拍出量増加。 心拍数増加がない。 アルカリ液と混和しないこと。

注意

- 反応に個人差が大きく、投与量を加減する必要がある。
- 電動式注入ポンプで正確に注入すること。
- β_2 作用のある薬剤は肺静脈閉塞性疾患（三心房心、総肺静脈還流異常、僧帽弁狭窄、左心低形成など）には禁忌。
- 肺血流増加性疾患では β_2 作用とともに β_1 作用を有する薬剤を使用すると、肺血流増加による負荷増大と心収縮性増強作用が現われ、一般には臨床的改善をみる。
- 心電図モニターが必要。

3. 外科治療

(1) 適 応

新生児乳児期に手術適応となる例は、内科治療によるのみでは、それ以降の生命維持が危ぶまれるものが対象となる。しかし、この時期（月齢）での外科治療は現在でも高い死亡率を示すので²⁸⁾、自然予後との比較において手術決定がなされてい

る。

病型別にみると、動脈管依存型心奇形（図3）、総肺静脈還流異常、重症肺動脈狭窄、重症大動脈狭窄、大動脈縮窄・離断（単独型、複合型とも）、などで新生児期に手術を要する例が多い。新生児期以降適応となるものとして重症の心室中隔欠損、心内膜床欠損完全型、重症ファロー四徴、大血管転換症、その他、低酸素血症の強い肺血流減少型心奇形、心不全のコントロールが難しい肺血流量

表24 利尿剤

薬品名	用法	用量	副作用など
フロセミド (ラシックスなど)	経口 筋注 静注	1~4 mg/kg/日 分1~4 0.5~2 mg/kg/回 (必要に応じて1~2時間後に繰返す)	低カリウム, アルカローシス, 腎不全, 皮膚炎, 嘔気, 嘔吐 聴力障害, 耳鳴り
フメタニド (ルネトロン)	経口 静注	0.02~0.06 mg/kg/日 分1~2 0.2~1.0 mg/回	高血糖, 高尿酸血症, 血小板減少, 顆粒 球減少
エタクリン酸 (エデクリル)	経口 静注	5~20 mg/kg/日 分4 0.5~2 mg/kg/回	消化器症状, 高尿酸血症, 聴力障害, 顆粒球減少
スピロラクトン (アルダクトンA) (ソルダクトン=静注用)	経口 静注	1~4 mg/kg/日 分1~4 10~50 mg/回	他利尿剤と併用で用いる 低ナトリウム, 高カリウム, 乳房腫脹, 代謝アシドーシス, 尿素窒素上昇
トリアムテレン (トリテレン)	経口	1~4 mg/kg/日 分2~3	高カリウム, 低ナトリウム, 嘔吐, 嘔気, 食欲不振, 発疹, 頭痛, 脱力感, 口渇, 日光過敏症, 尿素窒素上昇
トリクメチアジド (フルイトラン)	経口	0.05~1.6 mg/kg/日 分1~2	降圧効果, 他のチアジド系と同様
クロロチアジド (クロトライド)	経口	20~40 mg/kg/日 分2	高血圧合併に適応 低カリウム, 低ナトリウム, アルカロー シス, 高血糖, 発疹
ヒドロクロロチアジド (ダイクロトライド) (エシドレックス)	経口	2~3.5 mg/kg/日 分2	高血糖, 発疹, 低カリウム, 低ナトリウ ム, アルカローシス
アミノフィリン	静注	2~4 mg/kg/回	β -作用 頻脈, 動悸, 頭痛, 嘔気, 嘔吐
アセタゾラミド (ダイアモックス)	経口 静注	5 mg/kg/1日1回	てんかんにも使用, 興奮, 抑うつ, めま い, 頭痛, 代謝性アシドーシス, 食欲不 振, 消化器症状, 骨髄抑制
マンニトール	静注	0.5~1.0 g/kg/15~30分	口渇, 嘔気, 嘔吐, 頭痛, 悪寒, じん麻 疹, 静脈炎 低ナトリウム, 脱水 不応例は心不全となるので要注意

増加型複合心奇形, 肺高血進行の防止を要する例, などである。このことに関する詳細や他の疾患については, 成書を参照。

(2) 新生児乳児期心手術の現状

1973年~1982年の10年間に亘っての data につ

いて常本らの集計を示しておく²⁸⁾(図4)。最近の外科治療成績の向上はめざましく, これら重症心疾患においても同様である。その一部ではあるが, 厚生省班研究としてまとめられた二つの施設の成績を示しておく^{29) 30)}(表27, 28)。

表25 低酸素発作*の予防と治療

薬品名	用法	用量	副作用など
〔予防〕			
プロプラノロール	経口	1-2-(4) mg/kg/日 分3-4	まず貧血の予防、いつも手術の可能性を考える 血圧低下、心ブロック、徐脈、低血糖、 気管支攣縮
カルテオロール	経口	0.1-0.3 mg/kg/日 分2	long acting
フェノバル (ルミナール)	経口	3-5 mg/kg/日 分2	あくまでもβ-ブロッカーの補助として
〔治療〕			
フェノバル	筋注	5 mg/kg	まず酸素投与、膝胸位 呼吸抑制、血圧低下
ジアゼパム (セルシン)	静注	0.1-0.2 mg/kg	呼吸抑制、血圧低下
塩酸モルヒネ	筋注	0.1-0.2 mg/kg 1-2 ml/kg/5-10分	呼吸抑制、血圧低下
7%重曹水 (メイロン)	静注	1-2 ml/kg/5-10分	心筋抑制、Na ⁺ 貯留
プロプラノロール (インダラル)	静注	0.05-0.1 mg/kg 10-20 μg/kg/10-20分	血圧低下、徐脈、心ブロック
メトキサミン (メキサム)	静注	0.1-0.3 mg/kg/5-10分	血圧上昇、徐脈
フェニルフィリン (ネオシネジン)	静注	0.05-0.1 mg/kg	血圧上昇、徐脈

フロー-四徴などで肺動脈弁下筋性狭窄の一時的な増強による多呼吸とチアノーゼの増強。完全大血管転換、総肺静脈還流異常、心室中隔欠損のない肺動脈狭窄などでは、この治療法は禁忌である。

表26 動脈管作動薬

薬品名	用法	用量	副作用など
PGE ₁	静注点滴	0.005 ~ 0.05 μg/kg/分	発熱、紅潮、頻脈、低血圧、痙攣、無呼吸、下痢、低血糖、低カルシウム、出血傾向、低カリウム、低ナトリウム、骨膜肥厚(長期投与)
PGE ₂	経口	40 ~ 80 μg/kg/回で1-2時間ごと 漸増し、125 μg/kg/回まで 3-4(6)時間ごと	発熱、紅潮、頻脈、低血圧、痙攣、無呼吸、下痢、低血糖、低カルシウム、出血傾向、低カリウム、低ナトリウム、骨膜肥厚(長期投与)
インドメサシン (インダシン)	経口 注腸	0.1 ~ 0.2 mg/kg/回 12 ~ 24時間ごとに3回まで	乏尿、腎障害、出血傾向 高ビリルビン血症、血小板<10万、クレアチニン 1.6 mg/dl以上→禁忌

図4—(a) 新生児手術1,026例の年次的推移

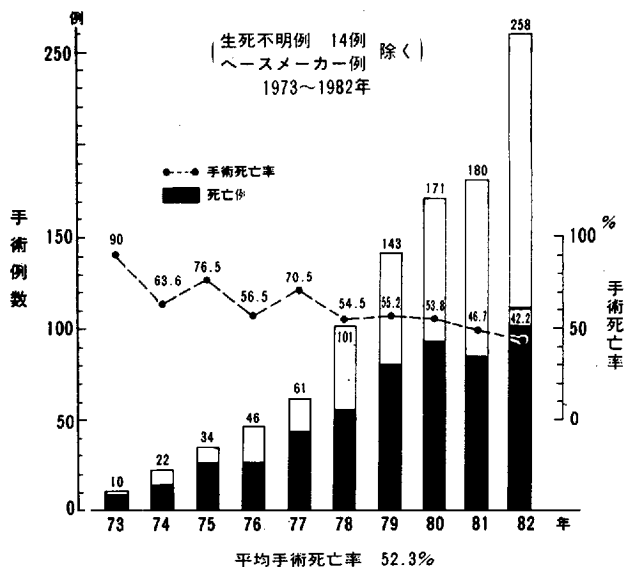
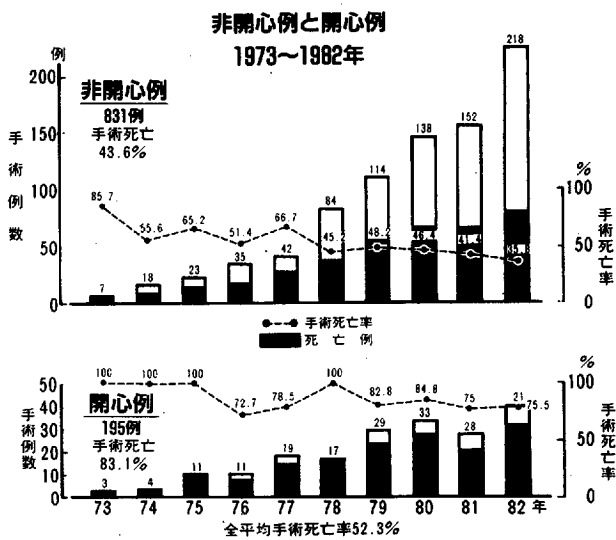


図4—(b) 新生児手術1,026例の年次的推移,
非開心例と開心例



(文献28より)

表27 市立福岡こども病院の成績

NON-OPEN HEART SURGERY
(1984. 1 - 1984.12, CHMC-Fukuoka)

Total 51 (3) 5.9% (): Op. death, %: Mortality

≤28d.	1~2mo.	3~5mo.	6~11mo.	1~2y.	3y. ≤
IAA complex 2(0) PDA 1(0) TGA(1) 1(0) PPA 1(0) PA-TGA 1(0)	PPA 3(0) CoA complex 2(0) TA 2(0) PDA 1(0) IAA complex 1(0) PA-TGA 1(0) PA-DORV 1(0) MA 1(0) Asplenia 1(1)	PA-TOF 2(0) PDA 1(0) PA-DORV 1(0) PPA 1(0) VSD+α 1(0) CoA complex 1(0)	TGA(1) 4(0) PDA 3(0) Hypo RV 1(0)	PDA 2(0) IAA simple 1(0) TA 1(0) Asplenia 2(0)	PDA 3(0) TGA(III) 3(1) CoA simple 1(0) CoA complex 1(1) SV-PS 1(0) TGA-PA 1(0) AV block 1(0)
6(0) 0%	13(1) 8%	7(0) 0%	8(0) 0%	6(0) 0%	11(2) 18%

OPEN HEART SURGERY
(1984. 1 - 1984.12, CHMC-Fukuoka)

Total 115 (2) 1.7% (): Op. death, %: Mortality

≤28d.	1~2mo.	3~5mo.	6~11mo.	1~2y.	3y. ≤
TAPVD 3(0) HLHS 1(1) IAA complex 1(0)	TAPVD 2(0) CoA complex 2(0) VSD 2(0) ASD+α 1(0) CAVC 1(0) Cor-triatr. 1(0) IAA complex 1(0)	VSD 6(0) VSD+α 2(0) TAPVD 1(0) CoA complex 1(0) DORV 1(0) PPS 1(0)	VSD 7(0) CoA complex 3(0) ASD 2(1) ASD 2(0) ECD 2(0) CAVC 2(0) TGA(I) 2(0) TGA(II) 2(0) DORV 1(0) PAPVD 1(0)	VSD 7(0) TOF 5(0) ECD 3(0) MR 3(0) MS 2(0) TGA(II) 2(0) TGA(I) 1(0) PA-TOF 1(0) TOF-CAVC 1(0) DORV 1(0) ASD 1(0) DCRV 1(0) PV stenosis 1(0) PS 1(0)	ASD 13(0) TOF 4(0) DORV 3(0) VSD 2(0) TA 2(0) VSD+α 1(0) CAVF 1(0) ECD 1(0) PAPVD 1(0) Cor-triatr. 1(0) TAPVD 1(0) PA-TOF 1(0) SV-PS 1(0) Hypo RV 1(0) MR 1(0)
5(1) 20%	10(0) 0%	12(0) 0%	24(1) 4%	30(0) 0%	34(0) 0%

Grand total 166 (5) 3.0%

Legend: VSD 心室中隔欠損症, ASD 心房中隔欠損症, PDA 動脈管開存症, TOF ファロー四徴症, PS 肺動脈狭窄症, DCRV 右室二腔症, ECD 不完全型心内膈床欠損症, CAVC 共通房室弁口, TAPVD 総肺静脈還流異常, Cor-triatr. 三心房心, TGA 大血管転位症, DORV 兩大血管右室起始, PAPVD 部分肺静脈還流異常, SV 単心室, CoA 大動脈縮窄, IAA 大動脈弓離断症, TA 三尖弁閉鎖, PA 肺動脈弁閉鎖, PPA 純型肺動脈弁閉鎖, Hypo RV 右室低形成, CAVF 冠動脈瘻, MR 僧帽弁閉鎖不全, MS 僧帽弁狭窄, MA 僧帽弁閉鎖, HLHS 左心低形成症候群, Asplenia 無脾症, AV block 房室block.

表28 東京女子医大心研の成績

1. 1979~1983年新生児心臓・大血管手術成績 (根治手術)

	症例数	手術死亡	病院死亡
根治手術	15	4	2
TAPVC	7	2	1
IAA+APW	1		1
C/A+VSD	1	1	
simple C/A	1		
PDA	5	1	

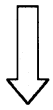
2. 1979~1983年新生児心臓・大血管手術成績 (姑息手術)

	症例数	手術死亡	病院死亡
姑息手術	32	11	1
HPLV	2	2	
C/A complex	7	2	→ VSD closure 1
IAA complex	5	1	→ VSD closure 2
PPA or PPS	9	5	
d-TGA (II)	2		→ Senning 1, Jatene 1
d-TGA (III)	1		
TOF	4	1	1
SV+PA	1		
TA (Ic)	1		

3. 新生児心臓大血管手術成績と日齢 (1979~1983)

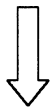
	≤7日	8~14日	15~21日	22~28日	total
1979年	0	2	0	0	2
1980年	3(1)	0	3(3)	2	8(4)
1981年	1(1)	4(2)	0	0	5(2)
1982年	2(1)	3(1)	7(2)	3(1)	15(5)
1983年	7(3)	4	2(1)	4	17(4)
total	13(5)	13(3)	12(6)	9(1)	47(15)

(手術死亡)



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



1. 治療の適応

心不全症状(表 4)が強い,チアノーゼが強い,あるいは,それらが進行性に増悪すると,治療の適応となる。内科的治療は,心奇形の治療においてはあくまでも補助的なので,病態の進行増悪を遅らすことはできても,完全に止めることはできない。この場合,その病勢を正しく判断し,外科治療へ移す時期を失してはならない。

具体的に一応の基準となる症状徴候は, 動脈血酸素飽和度60%以下,Pao2 20~30mmHg以下,ヘマトクリット値 60~65%以上, 呼吸数 50~60/分以上,Paco2 60 mm Hg 以上, 哺乳量の低下(標準量の半分以下), 内科治療に抵抗する心不全, 著しい発育障害(3~4~5 kg以上に体重が増加しない), 頻脈(>240/分),徐脈(>30/分)などが存在すれば,即診断・病型の決定から外科治療の選択ということになる。