

## B—I 心疾患外科治療の進歩と、術後の諸問題

### B—II—(a) 福岡市立こども病院における 先天性心疾患の手術成績

——新生児非手術死亡例の分析と  
TGA 術後の検討——

福岡市立こども病院循環器科

本田 憲, 砂川 博史,  
吉井 薫, 溝口 康弘,  
福田 省史

同新生児科

岩尾 初雄, 近藤 乾

同心臓外科

安井 久喬, 角 秀秋,  
中野 英一, 米永 國宏

先天性心疾患の手術適応決定にあたっては、手術成績の良否が重大な要因となる。当病院での手術成績も全国的傾向と同様年々改善していることは、昨年も報告したとおりである。1985年は、さらに成績は向上し、手術死亡は182例中2例、1.1%である。

ところで、このような手術成績向上に関連していくつかの問題が存在する。すなわち、①手術成績向上のため、手術適応を強く制限していないか？換言すれば、非手術死亡例の内容はいかなるものか？ ②術後1～5年後の比較的早期の長期予後での内科的問題は何か？ ③集団生活を営むようになったときの管理の問題点、などである。

今回、我々は、当院における手術成績の実態とともに、新生児室に入院した心疾患児非手術死亡例の検討、ならびに最近の手術成績向上例の代表として完全大血管転位症をとりあげ、その手術予後についての検討結果を報告する。

#### 1. 先天性心疾患手術成績

1980年10月開院当初から1985年12月までの総手術成績は、表1に示すように、総手術例数704例中死亡28例、4%、非開心術群では228例中死亡

8例3.5%、開心術476例中では死亡20例4.2%であり、3カ月未満の開心術による死亡が多い(23.9%)。しかし、手術成績は年々向上し、1985年1月～同年12月に限れば、表2に示すように、死亡率は、非開心術1.8%、開心術0.8%、全体として1.1%であり、生後3カ月未満が特に成績不良とはいえなくなっている。

#### 2. 新生児室入院心疾患の非手術死亡例

新生児室に入院した先天性心疾患107例のうち非手術死亡例は28例であり、その内わけは表3に示した。

非手術死亡例中11例は染色体異常合併例で、うち8例は18トリソミー、他は9-pトリソミー、13トリソミー、21トリソミー各1例である。21トリソミーの死亡例は誤飲による窒息死である。無脾症候群の複雑心奇形、動脈弁に異常のある総動脈幹遺残は現在のところ手術適応とは考えられず、左心低形成症候群は、最近2例のNorwood手術の成功例はあるものの、手術に到達できるまでの維持が困難である。また、修正大血管転位その他を持つ症例は超未熟児である。従って、振り返って手術可能であったと考えられる症例は、大動脈弓離断、肺動脈閉鎖、ファロー四徴+肺動脈閉鎖の3例であるが、肺動脈閉鎖例は重症黄疸で交換輸血を実施したが死亡したものであり、他の2例は来院時BE:-30以下のacidosisとショック状態の症例であった。

#### 3. 完全大血管転位症の術後予後

1985年までに当院で取り扱った完全大血管転位症(TGA)は48例で、その内わけは表4のとおりである。

TGAの根治術はatrial switchingかarterial switchingのいずれかである。最近では可能な限りarterial switchingが行なわれている。

Mustard法の2～5年間の予後は表5, 6, 7に示すように決して良好とはいえない。一方、

表1

## NON-OPEN HEART SURGERY

(1980.10 - 1985.12, CHMC-Fukuoka)

Total 228 (8) 3.5%

(.): Op. death, %: Mortality

≤28d.	1~2mo.	3~5mo.	6~11mo.	1~2y.	3y. ≤
CoA complex 6(0)	CoA complex 10(1)	PDA 6(0)	PDA 10(0)	PDA 20(0)	PDA 14(0)
IAA complex 5(1)	PA·TOF 7(1)	PA·TOF 6(0)	TGA(I) 5(0)	TOF 5(0)	PA·TGA 3(0)
PDA 4(0)	PDA 5(0)	CoA complex 5(0)	PA·TOF 2(0)	TA 3(0)	TGA(III) 3(1)
TA 3(1)	PPA 4(0)	TGA(I) 4(0)	CoA complex 2(0)	CoA simple 1(0)	AV block 3(0)
PA·TGA 3(0)	TA 4(0)	TA 3(0)	TOF 1(0)	IAA complex 1(0)	PA·VSD 2(0)
PA·TOF 2(0)	TOF 4(0)	PPA 2(0)	Hypo RV 1(0)	AP window 1(0)	SV·PS 2(0)
PPA 2(0)	CoA simple 3(0)	DORV·PS 2(0)	PA·VSD 1(0)	PA·TGA 1(0)	CoA simple 2(0)
TGA(I) 1(0)	PA·DORV 3(0)	PA·DORV 2(0)	AV block 1(0)	PA·DORV 1(0)	CAVF 1(0)
TGA(II) 1(0)	TGA(I) 2(0)	TOF·CAVC 1(0)	Asplenia 2(0)	DORV·PS 1(0)	CoA complex 1(1)
RPA from Ao 1(0)	TGA(II) 2(0)	CAVC 1(0)		Asplenia 5(0)	Hypo RV 1(0)
VSD+α 1(0)	PA·TGA 2(0)	VSD+α 1(0)			TA 1(0)
Asplenia 1(0)	CAVC 1(0)	TGA(II) 1(0)			TOF 1(0)
	IAA complex 1(1)	CoA simple 1(0)			AV shunt 1(0)
	MA 1(0)	TOF 1(0)			Asplenia 3(0)
	DORV 1(0)	Asplenia 2(0)			
	PA·VSD 1(0)				
	TGA(III) 1(0)				
	AV block 1(0)				
	Asplenia 5(1)				
30(2) 7%	58(4) 7%	38(0) 0%	25(0) 0%	39(0) 0%	38(2) 5%

## OPEN HEART SURGERY

(1980.10 - 1985.12, CHMC-Fukuoka)

Total 476 (20) 4.2%

(.): Op. death, %: Mortality

≤28d.	1~2mo.	3~5mo.	6~11mo.	1~2y.	3y. ≤
IAPVD 5(1)	TAPVD 7(2)	VSD 20(0)	VSD 34(0)	VSD 40(0)	ASD 63(0)
IAA complex 4(1)	CoA complex 6(2)	VSD+α 11(0)	TGA(I) 14(0)	TOF 23(0)	TOF 26(0)
Cong. AS 2(0)	VSD 4(0)	CoA complex 6(1)	VSD+α 6(1)	ASD 9(0)	VSD 23(0)
PS 1(0)	TGA(I) 3(0)	TAPVD 5(0)	ASD 4(0)	ECD 5(0)	ASD+α 11(2)
HLHS 1(1)	IAA complex 2(0)	TGA(I) 4(0)	DORV 4(0)	TGA(II) 5(1)	ECD 11(0)
Ebstein 1(1)	ASD+α 2(0)	CAVC 2(1)	TGA(II) 3(0)	VSD+α 5(0)	DORV 6(0)
Cor Triatr. 1(1)	CAVC 1(0)	DORV 2(0)	CoA complex 3(0)	MR 4(0)	PS 5(0)
TA(IIc)HLHS 1(0)	DORV 1(1)	TOF·PV abs. 1(0)	TOF 2(0)	CAVC 4(0)	VSD+α 4(0)
	PS 1(0)	Truncus(I) 1(0)	CAVC 2(0)	PS 3(0)	MR 4(0)
	Cor triatr. 1(0)	Truncus-IAA 1(0)	ECD 2(0)	TGA(I) 3(1)	TAPVD 3(0)
	PPA 1(1)	HOCM 1(1)	TAPVD 2(0)	CoA complex 2(0)	TGA(I) 2(0)
	TOF·PV abs. 1(0)	PS 1(0)	PA·VSD 1(0)	ASD+α 2(0)	DCRV 2(0)
		ASD+α 1(0)	Cor triatr. 1(0)	DORV 1(0)	TA 2(0)
		HLHS 1(0)	PS 1(0)	DCRV 1(0)	SAS 2(1)
			ASD+α 1(0)	PA·TOF 1(0)	PA·TOF 2(0)
				TOF·CAVC 1(0)	SV·PS 2(0)
				Cor triatr. 1(0)	DORV·CAVC 1(0)
				CAVF 1(0)	PA·VSD 1(0)
				MS 1(0)	Hypo RV 1(0)
				PV stenosis 1(0)	CAVF 1(0)
				TAPVD 1(0)	Cor triatr. 1(0)
				IAA complex 1(0)	TGA(II) 1(0)
					Truncus(I) 1(0)
					MS 1(0)
					CAVC 1(0)
16(5) 31%	30(6) 20%	57(3) 5%	80(1) 1%	116(2) 2%	177(3) 2%

Grand total 704 (28) 4.0%

Legend: DCRV 右室二腔症, ECD 不完全型心内膜床欠損症, CAVC 共通房室弁口, Cor-triatr. 三心房心, Truncus 總動脈幹殘遺, SV 單心室, CoA 大動脈縮窄症, IAA 大動脈弓離斷症, TA 三尖弁閉鎖, PA 肺動脈弁閉鎖, PPA 純型肺動脈弁閉鎖, AS 大動脈弁狹窄症, SAS 大動脈弁上狹窄症, AP window 大動脈中隔欠損症, RPA from Ao 右肺動脈上行大動脈起始, CAVF 冠動靜脈瘻, HOCM 肥厚性閉塞性心筋症, MR 僧帽弁閉鎖不全, MS 僧帽弁狹窄, Hypo RV 右室低形成, HLHS 左心低形成症候群, MA 僧帽弁閉鎖, PV abs. 肺動脈弁欠損

表 2

## NON-OPEN HEART SURGERY

(1985. 1 - 1985.12, CHMC-Fukuoka)

Total 57 (1) 1.8%

( ): Op. death, %: Mortality

≤28d.	1~2mo.	3~5mo.	6~11mo.	1~2y.	3y. ≤
CoA complex 1(0)	TGA(I) 2(0) TOF 2(1) TA 1(0) PDA 1(0) VSD+α 1(0) PA·TOF 1(0) PA·DORV 1(0) DORV 1(0) TGA(III) 1(0) AV block 1(0) Asplenia 1(0)	TGA(I) 4(0) PDA 2(0) PA·TOF 2(0) TA 2(0) TOF 1(0) CoA complex 1(0) DORV·PS 1(0) PA·DORV 1(0) PPA 1(0) Asplenia 2(0)	TGA(I) 2(0) CoA complex 2(0) PA·TOF 1(0) PDA 1(0) AV block 1(0) Asplenia 1(0)	PDA 5(0) TOF 4(0) PA·TGA 1(0) PA·DORV 1(0) DORV·PS 1(0) AP window 1(0)	PDA 1(0) CoA simple 1(0) AV block 1(0) AV shunt 1(0) Asplenia 1(0)
1(0) 0%	13(1) 8%	17(0) 0%	8(0) 0%	13(0) 0%	5(0) 0%

## OPEN HEART SURGERY

(1985. 1 - 1985.12, CHMC-Fukuoka)

Total 125 (1) 0.8%

( ): Op. death, %: Mortality

≤28d.	1~2mo.	3~5mo.	6~11mo.	1~2y.	3y. ≤
TAPVD 1(0) TA(IIc)HLHS 1(0) IAA complex 1(0) cong. AS 1(0)	VSD 2(0) IAA complex 2(0) CoA complex 1(0) VSD+α 1(0) TAPVD 1(0) TOF·PVabsent1(0) TGA(I) 1(0)	VSD 5(0) VSD+α 5(0) TGA(I) 2(0) TAPVD 1(0) DORV 1(0) HLHS 1(0)	VSD 8(0) TGA(I) 8(1) VSD+α 2(0) DORV 2(0) TAPVD 1(0) Cor-triat. 1(0)	VSD 15(0) TOF 9(0) ASD 3(0) PS 2(0) CAVC 2(0) TGA(I) 1(0) TGA(II) 1(0) CoA complex 1(0) IAA complex 1(0) DORV 1(0) PAPVD 1(0) ECD 1(0)	ASD 13(0) TOF 8(0) VSD 3(0) ECD 2(0) PS 2(0) PAPVD 2(0) DODV 1(0) PA·TOF 1(0) SV·PS 1(0) CAVC 1(0) Truncus(I) 1(0) MR 1(0) MS 1(0)
4(0) 0%	9(0) 0%	15(0) 0%	22(1) 5%	38(0) 0%	37(0) 0%

Grand total 182 (2) 1.1%

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 フアロー四徴症, PS 肺動脈狹窄症, ECD 不完全型心内膜床欠損症, CAVC 共通房室弁口, TAPVD 総肺静脈還流異常, Cor-triat. 三心房心, TGA 完全大血管転位症, DORV 兩大血管右室起始, PAPVD 部分肺静脈還流異常, SV 单心室, 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, PVabsent 肺動脈弁欠損, MR 僧帽弁閉鎖不全, MS 僧帽弁狭窄, HLHS 左心低形成症候群, Asplenia 無脾症, AV block 房室block

表3

病 型	例数
染色体異常+先天性心疾患	1 1
左心低形成症候群	7
総動脈幹遺残	3
無脾症候群	3
修正大血管転位+心室中隔欠損 他	1
大動脈弓離断+心室中隔欠損	1
肺動脈閉鎖	1
ファロー四徴+肺動脈閉鎖	1
計	2 8

表4

	経過観察	外科的処置						計
		M	J	R	B-T	B-H	他	
type-I		18	10(1)				6	34
" -II			5	2			1	8
" -III	3				2	1(1)		6
計	3	18	15(1)	2	2	1(1)	7	48

( )内は術後1ヶ月以内死亡

但し, M: Mustard' ope.

J: Jatene' ope.

R: Rastery' ope.

B-T: Blalock-Taussig' ope

B-H: Blalock-Hanlon' ope

表5 Mustard 術後経過 (2~5年)

経過順調	6 (31.6%)
不整脈	5 (26.3%)
血行動態異常	6 (31.6%)
呼吸不全	1 ( 5.3%)
不明	1 ( 5.3%)

表6 Mustard 術後の不整脈

Af+SVT	2 (術後2~4年)
SVPC	1 (術直後より)
VPC	1 ( " )
Pace-maker	2 ( " )
(3° AV-B)	

表7 Mustard 術後の異常

PH	4
TR	2 (1)
右室不全	1
PV obst.	1 (1)
	( )死亡例

表8 Jatene (Lecompte) 術後経過

経過順調	3 (21.4%)
血行動態異常	11 (78.6%)
	(但し治療中は1例のみ)

表9 Jatene 術後異常

AR	3(1°)
PS	6(圧差 30mmHg 1例、他は10~15mmHg)
TR	3(1°)
MR	1(1°)
PH	2(mild 1例、moderate 1例)

表10 Jatene 術後問題例

AR+PH+CHF	1例
AR+MR+TR	1例
AR	1例

Jatene 法の子後は6ヶ月~2年では比較的良好(表8, 9, 10)ではあるが、短時日のうちに左心系の弁に異常をきたしている例があり、長期的にはかなり大きな問題となる危険性もある。

#### 4. 考 察

先天性心疾患に対する手術成績の向上は目覚ましい。しかも、手術可能な病型に関してはほぼ均等に手術が実施されていて、手術成績の向上は、これら手術可能病型のほぼ全ての例についていえるものと考えられる。

術後1ヶ月以内に限って論じられる手術死亡の低下の一方、術後1ヶ月以降の経過観察上の問題

例は複雑心奇形の手術が一応成功するにつれて増加しており、今後これらの症例が、小・中学校などの集団生活を営むようになったときには、現在の児童、生徒における術後例管理とは、量・質ともに大きく変化するものと考えられ、今後、今すぐにもその対応を検討しておかねばならないと思われる。

## B—II—(b) 完全大血管転換に対する 心房内血流転換術後の心機能

——心プールイメージングを用いた  
運動負荷に対する反応の研究——

東京女子医科大学放射線科

川上 興一, 広江 道昭,

日下部きよ子, 重田 帝子

同心研小児科

松本 康俊, 中沢 誠,

高尾 篤良

同心研小児外科

黒沢 博身, 今井 康晴

完全大血管転換症 (dTGA) に対する心房内血流転換術後の系統動脈側心室である右室のポンプ機能は安静時低下していることが知られている<sup>1)2)</sup>。またその運動負荷に対する反応は正常または正常以下に低下しているとの報告もみられる<sup>3)5)</sup>。また、心房内血流転換術の中においても、セニング術ではマスタード術に比し、心房壁のほとんどが自己心筋で構成されるため、その収縮性、心室へのブースター効果が期待できるとの報告もあり<sup>6)</sup>、運動負荷に対する反応にも差がある可能性もあるのでこれを検討した。

### 〔対象と方法〕

対象は dTGA 心房内血流転換術後 3 年以上経過した 18 例であった。マスタード術後 11 例、セニング術後 7 例であり、手術時年齢は各々  $2.3 \pm 2.0$  歳,  $1.4 \pm 0.8$  歳で、検査時年齢は各々  $11.8 \pm 2.6$  歳,  $6.4 \pm 1.4$  歳であった。運動負荷は電気制御型自転車エルゴメーターを用い、予め求めておいた個々の総運動量の 85% を 4 または 6 分間負荷し、<sup>99m</sup>Tc 心プールイメージング法にて、負荷前後の両心室駆出率を計測した。

対照として、MCLS 罹患後で <sup>201</sup>Tl 心筋シンチ SPECT による断層像で明らかな心筋虚血所見の無かった 23 例を用いた。対照群の検査時年齢は  $8.9 \pm 3.4$  歳であった。

## 〔結 果〕

マスタード術後の右室駆出率 (RVEF) は  $0.46 \pm 0.08$  で、運動負荷後  $0.47 \pm 0.09$  となった。セニング術後の RVEF は  $0.40 \pm 0.07$  で、運動負荷により  $0.38 \pm 0.07$  となった。対照群の左室では  $0.59 \pm 0.07$  から運動負荷後  $0.69 \pm 0.07$  となった。

一方、左室駆出率はマスタード術後  $0.53 \pm 0.12$  から  $0.54 \pm 0.15$  へ、またセニング術後は  $0.48 \pm 0.08$  から  $0.48 \pm 0.10$  へと、ほとんど変化を示さなかった。対照群の RVEF は  $0.37 \pm 0.06$  から  $0.47 \pm 0.07$  へと上昇した。

## 〔考察と結論〕

dTGA の心房内血流転換術後の両心室の運動負荷に対する反応は、正常とは言えなかった。系統動脈側心室である右室の機能が術後も低下している事は、諸家の報告にも見られる。この理由の一つに右室自体の構築が系統動脈を支える心室としては不十分であるという点が指摘されている<sup>7)8)</sup>。そして、手術そのものの影響として Graham らは術中の心筋虚血をあげている<sup>9)</sup>。奥田らは手術後の右室自由壁の前胸壁への癒着が右室機能低下を招いた事を指摘している<sup>8)</sup>。また心房内血流転換術においては、肺静脈帰来の経路における広範囲な縫合が必要となり、その部分の拡張能が低下して肺静脈還流量が増加した際に血流の障害となる可能性が考えられる。これによって、系統動脈側である右室への流入の増加が阻止されているのかもしれない。

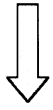
肺動脈側心室の機能異常に関しては Graham らは手術自体による影響を指摘している。Bove らは両心室は相互に影響し合う事を述べているが<sup>9)</sup>、右室機能の低下が左室に影響を与えた可能性も考えられる。また、上に述べた肺静脈帰来の経路における機能的な拡張性の低下があるとすれば、それは運動時に肺高血圧をひきおこし、左室機能を低下させる要因となりうる。セニング術ではマスタード術よりも心機能が期待できると言われているが、自験例においては差は無かった。

このような問題点があるため、心房内血流転換

術に代り、最近では大血管位血流転換術であるジャターン術が行われるようになってきた。しかしその予後に関しては、今後の検討が必要であろう。

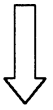
## § 文 献

- 1) Graham, T. P. Tr., et al.: Abnormalities of right ventricular function following Mustard's operation for transposition of the great arteries. *Circulation*, **52**: 678, 1975.
- 2) Okuda, H. et al.: Comparison of ventricular function after Senning and Jatene procedures for complete transposition of the great arteries. *The Am. J. Cardiol.*, **55**: 530, 1985.
- 3) Judith, H. et al.: Rest and exercise right and left ventricular function after the Mustard operation: Assessment by radionuclide ventriculography. *The Am. J. Cardiol.*, **51**: 1520, 1983.
- 4) Ramsay, J. et al.: Right and left ventricular function at rest and with exercise after the Mustard operation for transposition of the great arteries. *Brit. Heart J.*, **51**: 364, 1984.
- 5) Graham, T. P. et al.: Improved right ventricular function after intra-atrial repair of transposition of the great arteries. *Circulation*, **72**: (suppl II): II-45, 1985.
- 6) Parenzan, L. et al.: The Senning operation for transposition of the great arteries. *J. Thorac. Cardiovasc. Surgery*, **76**: 305, 1978.
- 7) Graham, T. P. et al.: Assessment of ventricular size and function in congenitally corrected transposition of the great arteries. *Am. J. Cardiol.*, **51**: 244, 1983.
- 8) Masden, R. R. and Franch, R. H.: Isolated congenitally corrected transposition of the great arteries. In *The Heart, Update III*, Editor: Hurst, J. W., New York, McGraw-Hill Book Co., 1980, p. 59.
- 9) Bove, A. and Santamore, W.: Ventricular interdependence. *Prog. Cardiovasc. Dis.*, **23**: 365, 1981.



## 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



先天性心疾患の手術適応決定にあたっては、手術成績の良否が重大な要因となる。当病院での手術成績も全国的傾向と同様年々改善していることは、昨年も報告したとおりである。1985年は、さらに成績は向上し、手術死亡は182例中2例、1.1%である。

ところで、このような手術成績向上に関連していくつかの問題が存在する。すなわち、手術成績向上のため、手術適応を強く制限していないか?換言すれば、非手術死亡例の内容はいかなるものか?術後1~5年後の比較的早期の長期予後での内科的問題は何か?集団生活を営むようになったときの管理の問題点、などである。

今回、我々は、当院における手術成績の実態とともに、新生児室に入院した心疾患児非手術死亡例の検討、ならびに最近の手術成績向上例の代表とし七完全大血管転位症をとりあげ、その手術予後についての検討結果を報告する。