

11. 新生児心臓大血管手術後の長期フォローアップ

山口眞弘*

新生児医療の最近の進歩は、新生児（生後28日以内）の心大血管手術症例の急激な増加と治療成績の向上をもたらした。兵庫県立こども病院においても、昭和52年以前の8年間の新生児手術症例は6例にすぎないが、最近8年間では120例に増加し、この内最近5年間の症例が100例（83%）を占めた。

しかし、新生児心大血管手術生存例の長期予後に関しては、いまだ不明の点が多い。そこで今回、当院における新生児心大血管手術生存例の長期予後に検討を加えたので、報告する。

【対 象】

今回の検討では、手術後6カ月以上の経過観察期間を有するもの、すなわち、昭和60年7月をさかのぼる8年間に、兵庫県立こども病院で行われた新生児期心大血管手術104例中の手術生存例89例（根治手術44例中の生存例34例、姑息手術60例中の生存例55例）を対象とした。

【結 果】

8年間における根治手術44例の内訳は表1に示したが、生存例34例は開心術では総肺静脈還流異常症（TAPVR）5例のみで、非開心例では動脈管開存症（PDA）7例、極小未熟児 PDA 17例、単独大動脈縮窄症2例、大動脈中隔欠損症、血管輪、先天性房室ブロック各1例であった。これら34例の長期予後を見ると、術後6カ月以内の死亡はTAPVRとPDA各1例で、慢性腎不全によるものと、先天性鼻咽孔閉鎖、気管支狭窄、肺形成不全の合併による呼吸不全によるものであった。

6カ月以降の死亡は3例で、TAPVRの1例は肺静脈閉塞、極小未熟児PDAの2例はともに、

Broncho pulmonary dysplasia (BPD) に合併した肺化膿症による死亡であった。PDAでは遠隔死した1例を含め7例中4例に先天性食道閉鎖、十二指腸閉鎖、鎖肛、先天性気管狭窄、肺形成不全などの他臓器奇形の合併がみられた。長期生存29例での平均追跡期間は3.3年であるが、現在入院加療例および有症状例はない。

姑息手術60例の内訳は表2～4に示した。生存例は大動脈縮窄離断症候群（CoA・IAA）17例、完全大血管転位症（TGA）11例、純型肺動脈閉鎖症（PPA）9例、心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖症（PAcVSD）8例、三尖弁閉鎖症（TA）5例、共通房室口遺残（AV canal）2例、ファロー四徴症（TOF）、僧帽弁狭窄を伴うファロー四徴症、両大血管右室起始症（DORV）各1例、計55例であった。この内、術後6カ月以内に4例が、6カ月以降に7例が死亡し、長期生存44例の平均追跡期間は2.9年で、現在入院加療例はない。

これらを疾患別に検討してみると、CoA・IAA群の17例は、大動脈再建術後11例、大動脈再建+肺動脈絞扼術後6例であるが、術後6カ月以内の死亡は、多発合併奇形を有した1例で、6カ月以降の死亡2例中1例は、二期手術による死亡であった。長期生存14例の平均追跡期間は2.2年で、この間に肺動脈絞扼術（PAB）が4例に、VSD閉鎖、Jatene手術、modified Damus-Kaye-Stansel手術などの根治手術が6例に行われ、根治手術待機中は8例である（表2）。

TGA群では、Blalock-Hanlon術後7例、PAB+Blalock-Hanlon術後3例、PAB術後1例、計11例中、術後6カ月以内の死亡はなく、6カ月以降では、合併他臓器奇形（口蓋唇裂）に起因する根治手術待機中の自宅での窒息死1、根治手術後の感染症と動脈側心室および房室弁機能不全による遠隔死各1例の計3例で、残る8例の平

* 兵庫県立こども病院胸部外科

表1 新生児心臓大血管手術の早期並びに遠隔成績

(1977.8~1985.7)

開 心 術	症 例 数 (早期死亡)	根 治 手 術 遠 隔 死 亡		長期経過 (平均追 観 察 例 (跡期間)
		< 6m	<	
TAPVR	9 (4)	1	1	3 (9ヵ月)
HLHS	2 (2)*			
AS	1 (1)			
Truncus	1 (1)			
Absent pul. valve	1 (1)			
非開心術				
PDA	7**	1*		6 (3.5年)
極小未熟児	17		2	15 (3.1年)
simple CoA	2			2 (4.7年)
IAA+APW	1 (1)			
APW	1*			1 (6年)
血管輪	1*			1 (5年)
AV block	1			1 (5年)
	44 (10)	2	3	29 (3.3年)

*重症他臓器奇形合併

表2 姑息手術例の早期並びに遠隔成績

(1977.8~1985.7)

	症 例 数 (早期死亡)	CoA・IAA 群 遠 隔 死 亡		長期経過 (平均追 観 察 例 (跡期間)	追加手術 (年令)
		< 6m	<		
CoA+VSD	10 ^{3*}	1*		9	VSD cl. 2 (6m, 2y) PAB 4 (19, 20d, 1, 2m)
+TA _{IC}	1		1	3 (2.2年)	
+TGA _{II}	3				Jatene 2 (1, 2y)
IAA+VSD	2			2	VSD cl. 1 (2m)
+Valv. AS +LVOTO	1		1**		D-K-S 1 (4m)
	17 (0)	1	2	14	

*重症他臓器奇形合併 **二期手術死亡
D-K-S: Damus-Kaye-Stansel

均追跡期間は5.1年であった。この間に姑息手術の追加が2例に、根治手術が9例に行われ、現在根治手術待機中は1例である(表3)。

PPAでは、直視下弁切開術後7、Blalock-Taussig手術とBlalock-Hanlon+Waeeston術後各1例、計9例中、不整脈と心筋障害による術後6ヵ月以内の死亡が1例にみられたが、6ヵ月以降の死亡はなかった。長期生存8例の平均追跡期間は1.9年で、この間に4例でBlalock-Taussig手術の追加が、また1例に根治手術が行われ、7例が根治手術待機中である。

TAでは、4例がBlalock-Taussig術後、1

例がWaterston変法術後であるが、平均追跡期間2.7年の現在全例根治手術待機中で、内1例に追加Blalock-Taussig手術が行われた。

PAcVSDでは、5例がBlalock-Taussig術後、3例がWaterstonまたはその変法術後であるが、先天性気管狭窄合併例が術後6ヵ月以内、無脾症候群3例中の2例が感染症により6ヵ月以降に遠隔死した。残る5例の平均追跡期間は3.8年で、この間にシャント手術の追加が3例に、Rastelli手術が1例に行われ、4例が根治手術待機中である。AV canalとDORVの計3例はともにPAB術後で、いずれも根治手術待機中であ

表3 姑息手術例の早期並びに遠隔成績
(1977.8~1985.7)

TGA 群				
	症例数 (早期死亡)	遠隔死亡 < 6m <	長期経過(平均追 観察例(跡期間))	追加手術(年齢)
I 型	5(1)	1*	3	Mustard 2 (1,2y) PAB-BT 1 (3y)
I+PDA	3		3 (5.1年)	Mustard 3 (11,11m 2y)
II 型	4	2	2	BH 1 (4m) Mustard 3 (1,2,2y) Jatene 1 (2,2y)
	12(1)	3	8	

BT: Blalock-Taussig BH: Blalock-Hanlon

表4 姑息手術例の早期並びに遠隔成績
(1977.8~1985.7)

PPA, TA, PA&VSD その他				
疾患	症例数 (早期死亡)	遠隔死亡 < 6m <	長期経過(平均追 観察例(跡期間))	追加手術(年齢)
PPA	10 (1)	1	8 (1.9年)	BT 4 (9d, 2, 6, 9m) Fontan 1 (3y)
TA	6 (1)		5 (2.7年)	BT (1y)
PA&VSD	9 (1)	1*	2*** 5 (3.8年)	BT 2 (1,1y) CS 1 (3m) Rastelli 1 (4y)
TOF	1		1 (3.1年)	
AV canal	3 (1)		2 (4.8年)	
DORV-PH	1		1 (2.3年)	
TOF-MS	1	1*		
	31 (4)	3	2 22	

*** 無脾症候群
CS: Central shunt

る。Blalock-Hanlon 術後の僧帽弁狭窄を合併した TOF は、先天性食道閉鎖、Tracheo-esophageal cleft 合併による長期呼吸管理中の気胸併発により死亡した(表4)。

遠隔期死亡の主な原因をまとめると、根治手術例では、TAPVR における肺静脈閉塞、極小未熟児 PDA における BPD、PDA における合併他臓器奇形(とくに気道異常)があげられた。姑息手術例では、合併他臓器奇形、無脾症候群における感染症、疾患自体の自然予後や二期的根治手術に関連したものなどであった(表5)。

次に長期生存例の身体的発育状況をみるため、手術時、3, 6, 9 カ月、1 歳、1 歳 6 カ月、2 歳、3 歳時における体重を、1980年の日本人児童の正常値と比較した。根治手術生存例中、TAPVR では3 カ月と6 カ月で3 percentile を下まわるものが各1例みられたが、平均値では3, 6 カ月で10 percentile, 9 カ月で25 percentile 以上に達した。PDA では、3 percentile 未満が手術時50%, 3 カ月で100%, 6 カ月で83%, 9 カ月では67%, 1 歳で20%にみられた。平均値でみると、3, 6, 9 カ月では3 percentile 未満であったが、1 歳で

表5 遠隔期死亡原因

根治手術例			
○肺静脈閉塞		TAPVR	
○BPD・肺化膿症		極小未熟児 PDA	
○重症他臓器奇形(気道)		PDA	
姑息手術例			
○合併他臓器奇形			4
(呼吸器系	2)		
(消化器系	2)		
(中枢神経系	1)		
○無脾症候群			2
○二期手術に起因する	早期死		1
	病院死		1
○疾患自体に起因するもの			3
(Constrictive VSD (TA _{II} -c・CoA)	1)		
(心筋障害・不整脈 (PPA)	1)		
(左側房室弁閉鎖不全(TGA _{II})	1)		

3 percentile, 1歳6カ月で10 percentile, 2歳では25 percentile以上に達した。極小未熟児 PDA では、3カ月で全例が、6カ月では85%, 9カ月では77%, 1歳では17%, 1歳半では11%が3 percentileを下まわった。平均値では3, 6, 9カ月で3 percentileを下まわったものの、1歳では3 percentile, 3歳では10 percentile以上に達し、急速な catch-up growth がみられた(図1)。

姑息手術例をみると、CoA・IAA群では、手術時19%, 3, 6カ月で94%, 9カ月で80%, 1歳で64%, 2歳で29%が3 percentile未満の値を示した。平均値では、3, 6, 9カ月, 1歳で3 percentile未満があったが、1歳6カ月で3 percentile, 3歳時には25 percentile以上に達した。TGA群では、3 percentileを下まわったのは、3カ月で50%, 6, 9カ月で60%, 1歳で50%, 1歳6カ月, 2歳で25%であった。平均値は6, 9カ月で3 percentile未満であったが、1歳で3 percentile, 1歳6カ月で10 percentile, 3歳で25 percentile以上に達した。PPAでは3カ月で57%, 6カ月で43%, 9カ月で40%, 1歳で20%が

3 percentile未満の値を示したが、平均値は3カ月では3 percentile, 1歳で10 percentile以上に達した。シャント群では3カ月で73%, 6, 9カ月で67%, 1歳で44%が3 percentile未満の値を示した。平均値は3, 6, 9カ月, 1歳で3 percentile未満であったが、1歳6カ月で3 percentile, 2歳で10 percentile以上と catch-up growth がみられた。PAB群では、3, 6カ月では100%, 9カ月, 1歳では67%が3 percentile未満の値を示した。平均値は3, 6, 9カ月, 1歳で3 percentile未満であったが、1歳6カ月で3 percentile, 3歳では25 percentile以上に達した。姑息手術例5群の内、根治手術待機例の占める比率が高いPAB群, シャント群, PPA群3群の内、PAB群では catch-up growth は良好であったが、シャント群, PPA群では catch-up growth が遅れる傾向がみられた(図2)。

〔結 論〕

1) 心大血管疾患の新生児期根治手術例の長期予後を見ると、TAPVRでは肺静脈閉塞、極小未熟児 PDA ではBPD, PDAでは合併他臓器奇形が問題となったが、極小未熟児 PDA および PDA 手術例の長期予後は一般に良好であった。

2) 姑息手術例の長期予後は、他臓器奇形(特に先天性気道異常)合併例、無脾症候群が多く見られた PAcVSD 群および根治手術として心房内血流転換術が行われた TGA II 群を除くと、一般に長期予後は良好であった。

3) 新生児期心大血管手術後の身体的発育は、全般に乳児期にはかなりの遅れがみられるが、その後の catch-up growth は良好で、3歳までには極小未熟児 PDA, PPA およびシャント群を除き25 percentile以上に達した。これら3群においても3歳までに10 percentile以上に達する catch-up growth がみられた。

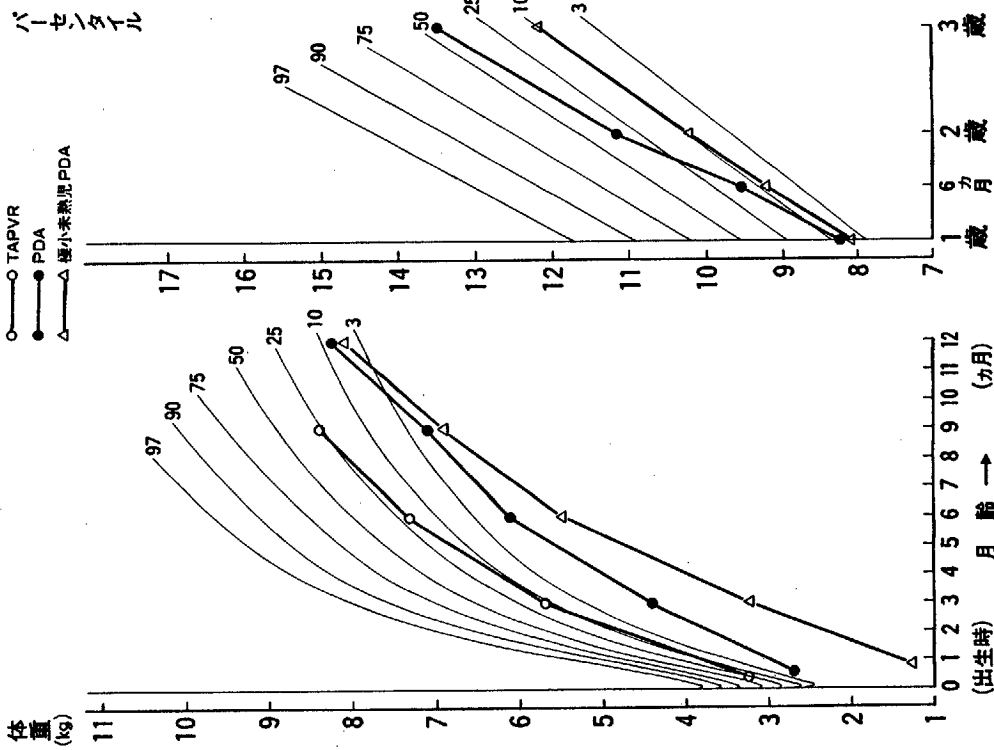


図1 根治手術生存例の体重増加曲線

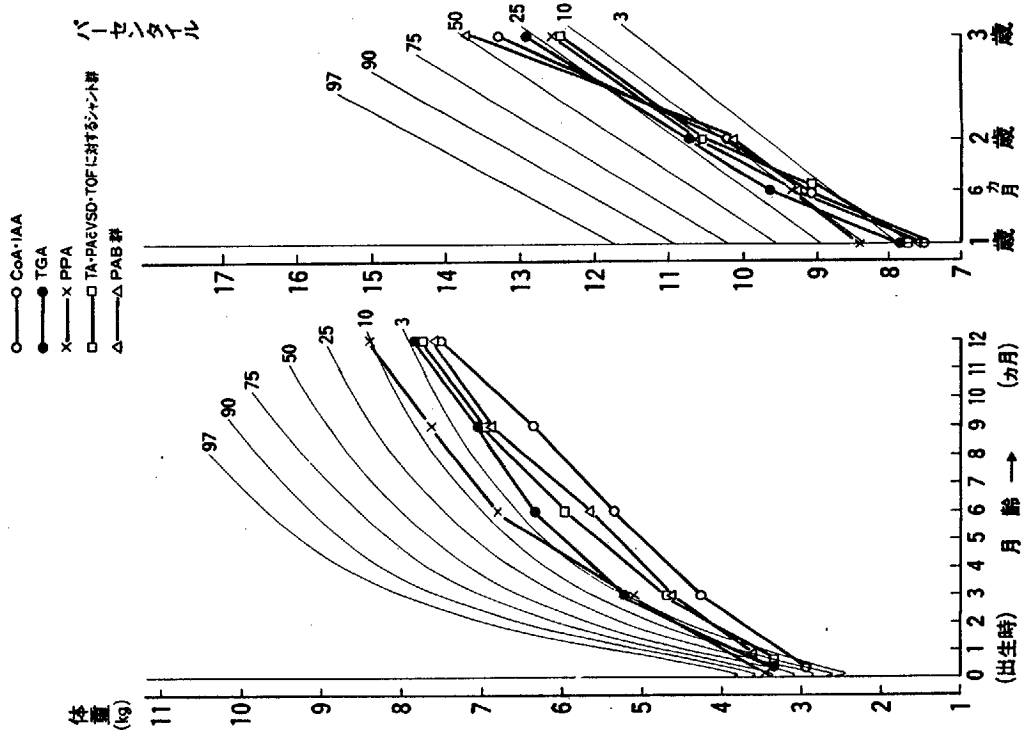
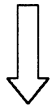


図2 姑息手術生存例の体重増加曲線



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



〔結論〕

- 1)心大血管疾患の新生児期根治手術例の長期予後を見ると,TAPVR では肺静脈閉塞,極小未熟児 PDA では BPD,PDA では合併他臓器奇形が問題となったが,極小未熟児 PDA および PDA 手術例の長期予後は一般に良好であった。
- 2)姑息手術例の長期予後は,他臓器奇形(特に先天性気道異常)合併例,無脾症候群が多く見られた PACVSD 群および根治手術として心房内血流転換術が行われた TGA 群を除くと,一般に長期予後は良好であった。
- 3)新生児期心大血管手術後の身体的発育は,全般に乳児期にはかなりの遅れがみられるが,その後の catch-up growth は良好で,3歳までには極小未熟児 PDA,PPA およびシャント群を除き 25percentile 以上に達した。これら 3群においても 3歳までに 10percentile 以上に達する catch-up growth がみられた。