

先天性心疾患術後管理の目安

本田 恵、石川司朗、砂川博史、溝口康弘、総崎直樹、
佐川浩一、松永 保、上野 満、岩尾初雄、角 秀秋

要約：最近10年間の、先天性心疾患手術成績の向上、手術適応疾患の拡大、適応年齢の若年化は目覚ましく、以前には時に認められた一般的心奇形に対する不完全手術に伴う残存異常や、主として手術年齢の遅れから発症していた肺高血圧症遺残は極めて少なくなった一方、複雑心奇形の術後例が増加している現状である。従って、複雑心奇形術後など比較的嚴重な管理を主体とする専門病院での目安と、一般的心奇形術後の90%を超えるE群生活者の生活相談的管理の目安とを区別して設定する必要がある。

見出し語：生活管理(A～E・可)、心臓カテーテル法、心エコー図、心音、心電図、胸写、
専門医、学校医、学校現場、家庭

I. 心臓検診での先天性心疾患術後管理の目安

先天性心疾患(CHD)術後管理は循環器専門医によることが原則であり、特に、D以上の厳しい生活規制を必要とする症例、肺高血圧症が残存している症例、あるいは、術後不整脈を持つ症例の管理は専門医に依頼することが望ましい。

しかし、1980年以降の本病院におけるCHD術後例の生活区分の現状は、全CHD術後例の83.3%がE群生活が可能であり、中でも、頻度の高い一般的CHDでみると、心室中隔欠損症の98.5%、心房中隔欠損症の98.9%、動脈管開存症では100%、ファロー四徴症の83.3%が術後E群生活をすごしている。従って、C

HD術後に、E・可または、E・禁生活可能と考えられる病態を提示しておくことは、児童・生徒などの心臓検診と学校現場ならびに家庭での生活指導に資するところ大と考えられる。

以上の目的を達成するための術後管理の目安であるため、病態把握は心臓検診で一般に実施されている心電図、心エコー図、心音図～聴診、胸写によって判定できる範囲を原則とする。

以下、E群に属すると考えられる術後病態を概説するが、いずれの場合にも、所見が増悪していないことを確認しておく必要がある。

1. E・可に属するもの

1) いずれの病型のCHD術後例であれ、心電図、

福岡市立こども病院

Fukuoka Children's Hospital

胸写のいづれもが正常な症例はE・可とする。

(註) ① 動脈管開存症の術後で上記条件に合致するものは管理不要とすることができる。

② 心室内操作後で術後完全右脚ブロックが生じた例では、心エコー図にて右室圧上昇と右室拡大がない場合にE・可とする。

③ 上記条件に合致する症例では心エコー図に軽度の変化があってもE・可とする。

2) 術前から存在する不完全右脚ブロックや軽度の左室肥大などの心電図所見や、または胸写所見が残存している症例でも、心エコー図所見が正常範囲であればE・可とする。但し術前に肺高血圧症があったものは、術後肺動脈圧が正常化していることが確認されている必要がある。

2. E・禁に属するもの

1) 術前に存在した心電図上の心室肥大所見や胸写所見の一部が残存しているが心エコー図所見が軽微なもの。

2) 心エコー図所見にある程度の病変は認められるが心電図および胸写所見が軽微なもの。

代表的な心疾患の術後例(10歳以上)のE・禁の指標を以下に示す。

(1) 心室中隔欠損症

心電図上の左室肥大やまたは胸写上軽度心拡大(10歳未満では心胸郭比59%以下、10歳以上では同55%以下)があるが、心エコー図にて残存心室中隔欠損は明らかに小さく(肺体血流量比1.5以下)、左房、左室の拡大は軽度(容積が正常の150%以下)であるもの。

(2) 心房中隔欠損症

心電図に右室肥大疑いの所見があり、心エコー図にて軽微な左右短絡を認めるもの。

(3) 動脈管開存症

心電図に左室肥大、胸写で軽度の心拡大を認め、かつ、心エコー図にて軽微な左右短絡を認めるもの。

(4) 肺動脈狭窄症

心電図に右室肥大を認め、心エコー図上右室・肺動脈圧較差20mmHg以上40mmHg未満のもの。

(5) ファロー四徴症

① 肺動脈狭窄の残存があり、2-(4)に該当するもの。

② 心室中隔欠損の残存があり、2-(1)に該当するもの。

③ 肺動脈弁逆流2度程度のもの。

④ 以上の所見の組合わせがあるもの、及び、明らかな三尖弁逆流があるものは専門医の指示を受ける。

(註) ① 10歳未満の小児で2の(1)~(5)に属するものはE・可とすることができる。

② 2の(1)~(5)に例示した疾患の術後例で、肺高血圧症以外の病態でD以上の厳しい生活規制を必要とする症例では、再手術を考慮したがよいと考えられる。

③ E・可とE・禁の区分には、学校差や個人差が生じることが考えられる。

II. 専門病院での先天性心疾患術後管理の目安

主として複雑心奇形の術後管理を中心とした目安が必要となるが、これらの術後例は症例個々に術後の病態に差が大きく、一律の基準を作成することは困難である。専門医個々の判断に依らねばならぬことが多いが、心臓カテーテル所見を中心とした当病院での管理の目安を以下別表に示す。

術前病型(術式)	術後の病態	留意事項	今後の対応	観察間隔	生活管理	
VSD	異常なし	単独型(IV型を除く)の95%以上がこの群に属している。		12M	E・可	
	VSD遺残	Qp/Qs<1.5, PH(-)であれば、	IE予防 ※1	6~12M	E・可~禁	
		Qp/Qs≥1.5, PH(-)であれば、 PH(+)	基本的にはre-ope Rp上昇軽度ならope	6M	E・禁	
	PH	PA syst. p. ≥50mmHg	在宅酸素療法	1~6M	E・禁~D D~C	
	MR, AR	MR, ARに準ずる。				
ASD <PAPVRを含む>	異常なし	殆どどの症例がこの群である。		12M	E・可	
	PAPVR遺残	Qp/Qs<1.5		12M	E・可~禁	
	MR	MRに準ずる。				
	ASD遺残	Qp/Qs<1.5			12M	E・可~禁
		Qp/Qs≥1.5		再手術	6~12M	E・可~禁
PH	PA syst. p. ≥50mmHg	酸素療法	1~6M	D~C		
PDA	異常なし	ほぼ全例この群に属する。			N~E・可	
	PDA遺残	Qp/Qs<1.5		12M	E・可~禁	
		Qp/Qs≥1.5		再手術	12M	E・可~禁
PH	p/o VSDのPHに準ずる。					
TOF	異常なし	程度の差はあるがPSRを伴うことが多い。但し、80%以上は生活E群でよい。		12M	E・可	
	PS, PR	PS, PRに準ずる。			E・可~C	
	TR	2度以上のTRを合併したPS, PRは右心不全をきたしやすい。		3~4M	D~C	
	VSD	VSDの項に準ずる。				
	AR	ARがあっても1度以下のことが多い。ARに準ずる。				
P-ECD	異常なし	現状ではある程度のMR, TRを伴うことが多い。		12M	E・可	
	MR, TR	MR, TRに準ずる。				
C-ECD	異常なし	MS, MR, TR, TSおよびVSD遺残に注意。低年齢根治手術例は予後良好のものが多い約半数はDown症である。		12M	E・可	
	MR, MS, TR, TS, resid. VSD	夫々の項に準ずる。				
	PH	VSD術後のPHに準ずる。				
TGA (Jatene')	異常なし	術後の長期予後に関しては不明の点が多い術後数年間の予後は良好だが、 ①PSの発症 ②ARの発症 ③coronary perfusion不全の発現に注意して観察する必要がある		6~12M	E	
	PS, AR coronaryの異常	夫々の項参照 1年以上の生存者では現在のところ異常を認めない。	PTCA~AC bypass	状態による	E・禁~A	
TGA (Mustard')	異常なし	早晩重症不整脈をきたすことが多い。その他、RV機能の低下、TRの発現、心房内パッチの経年変化に注意する必要がある。		4~6M	E・禁	
	不整脈	不整脈管理基準に準ずる。				
	RV機能不全 TR	RV拡大、機能不全にTRが合併すると重症心不全をきたしやすい。		1~3M	D~	
TGA, DORV+PS TOF (Rastelli')	異常なし	人工弁の機能異常に伴うPS・Rは3~5年でほぼ必発する。その他RVOTS, LVOTSの発現に注意する。縫合がむつかしいためresid, VSDがあることも多い。		4~12M	E・禁	
	valv. PSR	PSRの項参照。	surgical reconstruction	3~6M	E・禁~C	
	RVOTS	RV~external conduit間の組織増殖がRVOTSをつくる。病態はPSに似る。				
	LVOTS	VSDの狭小化がLVOTSをつくる。	surgical repair			
	resid. VSD	VSDに準ずる。				

術前病型(術式)	術後の病態	留 意 事 項	今 後 の 対 応	観 察 間 隔	生 活 管 理
DORV	異常なし	合併症のないDORVの術後はVSD術後とほぼ同じである。		12M	E・可
	LVOTS, RVOTS resid. VSD	Rastelli'術後に準ずる。 VSDの項に準ずる。			
TAPVR	異常なし	PVS~PVO, PHの発現に注意する。		12M	E・可
	PVS~PVO	急激に進行することがあることを念頭においておく必要あり。	可能ならsurgical repair	2~6M	D~
simple CoA	異常なし	高血圧とrestenosisに注意。		12M	E・可
	高血圧	血圧の推移、自覚症に注意。	ACEIなどの降圧剤	1~6M	E・禁~D
	restenosis	$\Delta P \geq 30\text{mmHg}$	Balloon or surgical angioplasty	6M	E・禁~D
CoA, IAA complex	異常なし	ASの合併頻度が高いので注意する。 心内奇形については各病型に準ずる。 CoA, IAA, そのものについてはsimple CoAに準ずる。		12M	E・可
PS	異常なし	術後PS, PRは別項を参照。		12M	E・可
AS (valvotomy)		術後ASに準ずる。			
新生児重症AS		新生児期に重症化するASは大動脈弁形成不全が多く、外科的に交連切開ができるほどの弁を有しないことが多いballoon valvotomyで症状を改善させつつAVR, Konnoを待つ。			C~
(AVR)		弁機能不全によるAS・Rや弁輪部からの逆流に注意。	抗血小板療法	3~6M	E・禁~D
術後の弁異常					
PS	$\Delta P < 40\text{mmHg}$	無症状であるが、時に易疲労あり。時に右室肥大あり。	症状あればballoon valvoplasty	6~12M	E・可~禁
	$\Delta P \geq 40\text{mmHg}$	右室肥大を伴うことが多い。	balloon valvoplasty surgical valvotomy	6M	E・禁~D
PR	1度以下	PR単独では大きな障害とはならないことが多い。		6~12M	E・可
	2度以上			4~6M	E・禁~C
AS	$\Delta P < 30\text{mmHg}$	無症状のことが多いが進行に留意する。		6~12M	E・禁
	$30 \leq \Delta P < 60\text{mmHg}$	稀れだが急死の危険性あり。	手術を考慮	4~6M	E・禁~C
	$\Delta P \geq 60\text{mmHg}$	急死に注意。	早急に手術	1~6M	C~
AR	1度以下	進行に注意。		6M	E・禁
	2度以上		AVR, AVP	3~4M	D~
MS	PAWP < 15mmHg	PHをきたすことは少ない。		4~6M	E・禁~D
	PAWP $\geq 15\text{mmHg}$	PHをきたすことが多い。	balloon valvoplasty surgical	2~6M	D~
MR	1度以下			4~12M	E・可~禁
	2度以上		MVP, MVR ※2	3~6M	E・禁~C
TS, TR		TSやTR単独では重大な障害をおこしにくい が、PS, PRあるいはRVの異常を伴うと重症な右心不全をきたす。			
	TR 1度以下	同上		6~12M	E・可~禁
	TR 2度以上	同上	外科的には annuloplasty	2~6M	E・禁~C

※1 「術後異常なし」以外あるいは弁付graft使用のときは全例I Eに注意。
 ※2 MVRにはRowlattの基準を適応することが多い

尚、根治性の乏しいタイプのCHDにB-T, Fontan手術などを実施した症例の生活管理は、当該児が可能な精一杯の生活を楽しませることを原則とする。



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



要約:最近 10 年間の、先天性心疾患手術成績の向上、手術適応疾患の拡大、適応年令の若年化は目覚ましく、以前には時に認められた一般的心奇形に対する不完全手術に伴う残存異常や、主として手術年齢の遅れから発症していた肺高血圧症遺残は極めて少なくなった一方、複雑心奇形の術後例が増加している現状である。従って、複雑心奇形術後など比較的嚴重な管理を主体とする専門病院での目安と、一般的心奇形術後の 90%を超える E 群生活者の生活相談的管理の目安とを区別して設定する必要がある。