

症 例

左心低形成症候群に対する外科治療とその現状

岡 憲史* 裕野 哲* 道藪 裕*
加藤 敬徳* 八木 正晴* 澤 芳樹**
中田 健**

要 旨

左心低形成症候群 (HLHS) に対する姑息手術を 5 例経験した。5 例とも術中もしくは術後早期に死亡した。死亡の主原因は心不全自体よりも低酸素血症であった。救命例の報告も少数あるとはいえ、現在でも HLHS の予後は極めて不良であり絶望的に近い。しかしながら、頻度的には比較的多い先天性心疾患であり今後も救命のための検討を重ねて行く必要がある。そのためにはまず手術手技の根本的な改良が必須条件と思われる。また術前には肺うっ血を可及的に軽減させ、術中の麻酔管理においても換気不全に対する注意と冠血流の保持に対する配慮が重要である。

はじめに

先天性心疾患に対する外科治療が近年著しい進歩を遂げたことは周知の事実である。例えばひと昔以前には予後不良の代表のような心奇形であったファロー四徴症や大血管転換症などは、最近では特殊な例を除いて大部分が救命できるようになった。筆者らの施設でも開院以後の約 3 年間にファロー四徴症の根治術を 12 例、大血管転換症の根治術を 8 例施行したがこれらは全例とも軽快退院という転帰を得た。また新生児に対する開心術についても近年は成功例の報告が多く、当院でも 3 例の新生児 (いずれも総肺静脈還流異常症) が開心術を受けた後に軽快退院している。しかしなが

ら、左心低形成症候群 (hypoplastic left heart syndrome, 以下「HLHS」) に降っては現在も治療成績は非常に悪く本邦での救命例はほとんどない。当院での成績についても今日までに 7 例の HLHS 患児を収容し、自然死した 2 例を除く 5 例に対して姑息手術を施行したが全例とも救命し得なかった。本稿ではこの 5 例の経過を報告し、今後本症を救命するためにはどのような点に検討を加えることが必要かについて考察を加えたい。

I. 症 例

症例 1: 在胎 41 週 3 日、体重 4740 g にて出生した男児 (以下の症例では「在胎」と「体重」を略す)。本症例の経過の詳細についてはすでに報告したが、ここで概略のみを述べる。生後 6 日目より心不全症状が著しくなったため当院の小児循環器科へ転送された。心エコーで HLHS の診断が下されて直ちにプロスタグランジン E₁ (以下「PGE₁」) の投与が開始された。心臓カテーテル検査から balloon atri septostomy (以下「BAS」) を試みている間に心室細動から心停止となった。蘇生は困難であったが約 1 時間後に心拍の再開をみた。手術に対する家族の承諾がなかなか得られなかったが、それが得られた直後の日齢 49、体重 4095 g の時点で Norwood の第 1 期手術²⁾に踏切った。上行大動脈の外径は 4.0 mm であった。麻酔薬は 2 mg/kg のモルヒネを中心とし、筋弛緩薬にはバンクロニウムを用い、100%酸素には換気した。人工心肺からの離脱は難渋したが、その原因は低酸素血症と考えられた。そ

*大阪府立母子保健総合医療センター 麻酔科

** 同 心臓外科

ここで central shunt を追加作成したところようやく人工心肺から離脱させることができた。この間、血管作働薬としてはノルエピネフリンとニトログリセリンを中心に投与した。ICU 収容後の48時間は循環動態も安定し、動脈血酸素分圧 (PaO_2) も 30~40mmHg という値が得られていた。しかし3日目に入って突然の呼吸不全から低血圧をきたし、蘇生術に反応せずに死亡した。

以下の4症例はいずれも人工心肺から離脱できずに術中死亡となった。

症例2: 39週3日, 3300gにて出生した女児。日齢3にて Norwood 第1期手術を施行した。上行大動脈の外径は2.5mmであった。本症例の開胸時の写真を図1に示す。

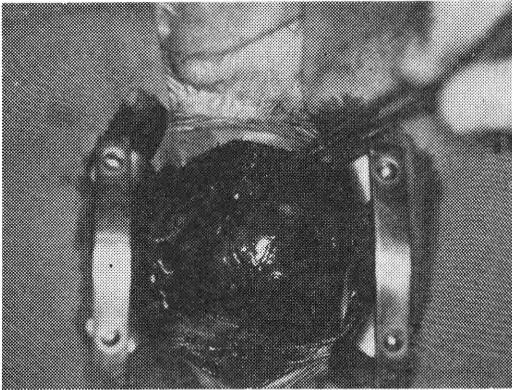


図1 症例2の開胸時
ピンセットは太い肺動脈を押えて、その先端が非常に細い上行大動脈を指す。

症例3: 39週2日, 2950gにて出生した男児。日齢4にてBASを行い、日齢5にてDoty氏手術(第2法³⁾)を施行した。上行大動脈の外径は1.5mmであった。

症例4: 36週6日, 1676gにて出生した男児。日齢9にてNorwood第1期手術を施行した。上行大動脈の外径は2.5mmであった。

症例5: 40週0日, 2850gにて出生した男児。日齢1にてNorwood第1期手術を施行した。上行大動脈の外径は2.5mmであった。

全例に対して術前に PGE_1 の持続静注を行った。またBASも全例に試みられたが成功したのは症例3のみであった。術中の麻酔法、血管作働薬の選択などについても症例1と同様に行った。なお、これら4例で人工心肺から離脱できなかつ

た主原因は低心拍出量よりもむしろ低酸素血症であり、その結果として心筋は虚血に陥り続発的な心不全、低心拍出量から死亡したものであった。

II. 考 案

1) HLHS の病態と頻度

HLHS とはいまだに明確な定義はなく用語の混乱もあるようだが、本稿で述べる HLHS についてはその中心をなすのが大動脈弓の低形成ともなる大動脈閉鎖であって、左心室の低形成と僧帽弁閉鎖もしくは狭窄を合併しているもの^{1,2)}である。容易に心筋虚血から心機能低下を来たすと同時に肺静脈からの還流も損われているため肺うっ血と低酸素血症を呈する。自然予後も非常に悪くて手術に至らず自然死する場合が多い。われわれもこのような症例を2例経験している。ここに紹介したように当院での HLHS の外科治療成績は散々たるものである。しかし、これはわれわれの管理技術の拙さにのみよるものではない。それは冒頭に示した他疾患の治療成績によってもある程度は裏付けられよう。世界中のほとんどの施設でもほぼ同様の成績であり、手術適応外と考えている所も多い。最近では米国で本疾患の1例に対してヒヒの心臓を移植したことが話題を呼んだが、これも考えようによっては現時点では対処する術がほとんどないことを示している。

しかしながら、HLHS は決して稀な疾患ではない。New England Regional Infant Cardiac Program (NERICP) の報告⁴⁾によると心奇形では多い方から心室中隔欠損症(16.6%)、大血管転換症(10.5%)、ファロー四徴症(9.4%)、大動脈縮窄症(8.0%)に次いで5番目(7.9%)とのことである。発症頻度は出生1000人中0.163人という数値が報告されている⁴⁾。実際には出生後の早期死亡例で診断のなされていないものが相当数あるらしく、現に死亡前に診断がつかなかった心奇形ではHLHSが20%と最も高率を占めていたという⁴⁾。染色体異常や中枢神経異常などの合併奇形は約20%にみられる⁴⁾。逆に考えれば80%という大部分の症例では今回の5例と同様に何ら合併奇形はなく、心臓さえ修復されれば問題なく生活できる例であるといえる。したがって、HLHS の外科的治療については今後も積極的に

検討を重ねて救命をめざす努力が払われるべきであろう。

2) HLHS の外科治療成績

① 本邦における報告

本邦での HLHS に関する外科治療の報告は少なく、それもほとんどが死亡例についてのものであった。まず1979年に東北大学の Mohri ら⁵⁾が日齢58の本症女児に対して Van Praagh 氏手術⁶⁾を施行したが、患児は20日後に死亡したと報告した。彼らは他に2例が術中死、1例が自然死したと附記している。1983年には岩手県立中央病院の八巻ら⁷⁾がやはり Van Praagh 氏手術を施行したが、24時間後に死亡した症例を報告した。次に1984年に今回の症例1について本稿の共同筆者でもある澤¹⁾が報告した。

このように従来の本邦での HLHS の外科治療に関する報告はせいぜい「術中死亡ではなかった」という程度にとどまるものであった。しかしながら、最近になって術後長期生存例が続いて報告されている。中京病院の高橋らは1984年に本症の1例に対して Norwood 第1期手術を行い救命した。その症例は1年以上を経た今日も生存していると聞いている。近く本症例の経過が報告されるものと期待している。次に1984年の日本胸部外科学会総会にて神奈川県立こども医療センターの大川⁸⁾らが独自の姑息手術手技 (AP window の作成を中心とする) を考案、施行し1例を救命したと発表した。この症例も術後数か月経った今日も生存しているらしい。おそらくはこれらの2例が本邦での HLHS 患児で姑息手術を受けた後に現在も生存している貴重な症例と思われる。

② Norwood らの報告

HLHS の外科治療を最も積極的に行って来たのは最近までボストン小児病院に在籍していた Norwood らの一派である。彼らの最近の報告に示された治療成績を筆者らのものと併記して図2に要約した。根治術 (Fontan 氏手術) 後の生存は2例に過ぎないがそれでも驚異的な成績といえよう。彼らのいう第1期手術 (姑息手術) とは基本的には細い上行大動脈と肺動脈幹の側々吻合を行って上行大動脈を再建し、肺への血流は central shunt を通じて保とうとするものである。理論的には非常に優れた方法であるが問題は手術操作が

入院 ? (7)	→	自然死 ? (2)
↓		
姑息手術 35例 (5)	→	手術死亡 ? (5)
↓		
一旦退院 13例 (0)		
↓		
心臓カテーテル検査 10例		
↓		
根治手術 (modified Fontan's procedure) 4例		
↓		↓
生存 2例		手術死亡 2例

図2 左心低形成症候群の治療成績
ボストン小児病院
(cf. 大阪府立母子保健総合医療センター)

相当に困難なことである。

Norwood は技術的にも非常に卓越した心臓外科医として知られているが、このように限られた術者によって限られた症例に対する手術がなされて初めて救命例がありうるというのが現実なのかも知れない。

③ 今後の問題点

以上のような逸話的な救命例の報告を見ることもあるが、現在のところ HLHS に対してはやはりなす術がないという考え方が主流であろう。救命率を少なくとも他の心奇形と同程度にまで向上させるためにはまず手術手技を大幅に改良することが必須課題と思われる。

今回の5症例もそうであったが救命できない主たる原因は低酸素血症である¹⁾²⁾。したがってまず術前には肺うっ血を可及的に軽減させるような処置をとることが肝要である。この点では PGE₁ 投与は肺うっ血を軽減させると同時に動脈管を通じての体循環を改善させるため非常に有用である。対象が HLHS に限らず本薬物の有用性は広く認められて来たが、このような治療法が普及して来ただけでも HLHS 術前管理については数年前に比し大きな進歩を遂げたといえるかも知れない。次に BAS も非常に有効と考えられる。しかしこの BAS については技術的に困難な上になりに危険な操作であり、症例1のようにこれで心停止を来すこともまれではない。

HLHS の外科治療を行う上で現時点での最大の問題点は術中の人工心肺への移行とそれからの離脱と考えられる。肺血流量が増え過ぎても増り

過ぎて低酸素血症を招くので、この肺血流量については厳密な調節が必要ということになるが、実際の臨床の場合においては極めて困難な課題といえる。さらには冠血流を保つ考慮も重要である。麻酔管理においても換気状態に特に注意すると同時に、麻酔薬の選択から血管収縮薬や冠血管拡張薬などの適切な投与方法についても細心の考慮が必要である。

最後にこのような疾患の治療に関する現実的な大問題として医療費のことも考慮しなければなるまい。表1には今回の5例に費された医療費を示

表1 左心低形成症候群5例の医療費

	保険内	(保険外)	入院日数
症例1	1,199万1,740円	(2万7,450円)	45日
症例2	329万3,480円	(4,080円)	4日
症例3	356万9,340円	(4,080円)	4日
症例4	354万5,570円	(1万300円)	10日
症例5	395万9,350円	(4,060円)	2日
計	2,635万9,480円	(4万9,970円)	65日

したが、このように1例につき少なくとも300万円以上が必要なのである。医療の現場に携わる者としては、個々の症例に遭遇した時にこの問題を考慮することは不可能かも知れない。しかしながら、治療成績の現状を見れば、これらの医療費を浪費と疑うのは過言であろうか。いずれにせよ、この問題からも HLMS に対しては何らかの画期的な新治療法を検討する必要があるといえよう。

まとめ

当院で手術を行った5例の HLHS 患児の経過を紹介した。5例とも術中もしくは術後早期に死亡した。HLHS の外科治療については今後も積極的な検討を続けるべきであるが、現状ではほと

んど絶望的である。何らかの画期的な新治療法が必要と思われる。

本稿の要旨は第30回小児麻酔研究会(1985年、東京)にて発表した。

文 献

- 1) 澤 芳樹, 八木原俊克, 中田 健, 広瀬 修, 信貴邦夫, 岡 憲史, 岸本英文: 左心低形成症候群に対する Norwood 第1期手術の経験. 臨床胸部外科 4: 488-494, 1984.
- 2) Norwood WI, Lang P, Castaneda AR, Campbell AR: Experience with hypoplastic left heart syndrome. J Thorac Cardiovasc Surg 82: 511-519, 1981.
- 3) Doty DB, Marvin WJ, Schieken RM, Lauer RM: Hypoplastic left heart syndrome, successful palliation with a new operation. J Thorac Cardiovasc Surg 80: 148-152, 1980.
- 4) New England Regional Infant Cardiac Program: Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. Pediatrics 65 (Suppl): 377-461, 1980.
- 5) Mohri H, Horiuchi T, Haneda K, Sato S, Kahata O, Ohmi M, Ishizawa E, Kagawa Y, Fukuda M, Yoshida Y, Shima T: Suogical treatment for hypoplastic left heart syndrome. Case reports. J Thorac Cardiovasc Surg 78: 223-228, 1979.
- 6) Van Praagh R, Bernhard WF, Rosenthal A, Rarisi LF, Fyler DC: Interrupted aortic arch. Surgical treatment. Am J Cardiol 27: 200-211, 1971.
- 7) 八巻重雄, 小山田 恵, 石川茂弘, 垣畑秀光, 佐々木 卓: 左心低形成症候群の外科治療. 臨床胸部外科 3: 611-615, 1983.
- 8) 大川恭矩, 伊藤健二, 高山鉄郎, 長田信洋, 小石沢正, 深津 修: 左心低形成症候群に対する新しい術式の経験. 日胸外会誌 32: 1608, 1984.
- 9) Lang P, Norwood WI: Hemodynamic assessment after palliative surgery for hypoplastic left heart syndrome. Circulation 68: 104-108, 1983.

Surgical repair for hypoplastic left heart syndrome — Report of 5 cases —

Norifumi Oka*, Satoshi Hazano*, Yutaka Michiyabu*,
Takanori Kato*, Masaharu Yagi*, Yoshiki Sawa**,
Takeshi Nakada**

*Department of Anesthesia and **Department of Cardiovascular
Surgery, Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal
and Child Health 840 Murodo, Izumi-City, Osaka 590-01

Five infants with hypoplastic left heart syndrome (HLHS) underwent palliative procedures. None of them survived. Four cases died during the operation and one was expired on the third post-operative day. The main perioperative problem seemed to be hypoxemia which was inducing and enhancing refractory ischemic myocardial damage leading to low output state. Although several reports considering anecdotal survived cases have been presented, the general prognosis of HLHS is to be regarded practically

desperate. However, any possible measures to improve the prognosis should be actively investigated, since the incidence of HLHS has been recognized to be quite high. A close attention should be paid to all of perioperative ventilatory support, cares for reducing pulmonary congestion and some maneuvers for improving coronary circulation during anesthesia. Furthermore, some new excellent surgical method (s) should be expected.

Key Words: hypoplastic left heart syndrome, surgical repair, perioperative care, anesthesia