

特集

新生児乳児期心疾患に対する術前評価と手術適応

小野 安生*

要 旨

新生児乳児で問題となることの多い完全大血管転位、総肺静脈還流異常、右室流出路閉塞性疾患および左心流出路閉塞性疾患について、術前管理を中心に述べた。

完全大血管転位は、現在では左室負荷が残存している新生児早期に解剖学的根治手術（Jatene手術）が行われている。術前管理は PGE₁ 投与と controlled BAS (balloon artiroseptpstyomy) による心不全と低酸素血症のバランスが重要である。右室流出路閉塞性疾患は、肺血流を動脈管に依存している場合が多く、PGE₁（静注）から PGE₂（経口）に薬剤変更をすることにより、短絡手術時期に余裕をもたせることが可能となった。

左心流出路閉塞性疾患および総肺静脈還流異常下心臓型は重症心不全症状を呈することが多く、術前より intensive care を要する場合が多い。これらの疾患では、術前検査をより非侵襲的にすることにより手術成績の向上がみられている。

はじめに

近年の新生児乳児期心疾患に対する心臓手術の進歩はまざましく¹⁾、これに伴い新たな術前管理、術前評価および手術適応が要求されている。図1に1986年以降、生後3カ月未満で入院した295例の疾患による内訳を示す。このうち、ここでは新生児乳児で特に問題となることの多い完全大血管転位（TGA）、右室流出路閉塞性疾患（RVOTO）、左心流出路閉塞性疾患（LHOTO）および総肺静脈還流異常（TAPVC）における最近の術前管理について述べる。

先天性心疾患の治療方針

先天性心疾患の外科的治療は、解剖学的根治術、機能的根治術、根治術不能に分類される（図2）。今回対象となる TGA, TAPVC は新生児乳児期に一次的に解剖学的根治術が適応となる疾患である。LHOTO のうち、大動脈離断（IAA）と大動脈縮窄（CoA）は、一次的あるいは二期的に解剖学的根治術が行われているが、左心低形成症候群（HLHS）は、この時期には姑息的手術の適応となる。RVOTO のうち、心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖は、ほとんどの例でこの時期は、姑息的手術（体肺動脈短絡術）の適応となる。将来的には、two ventricular operation が可能で解剖学的左室として修復可能な例は、解剖学的根治手術となる

Cardiac disease in neonates and infants (<3mo.)

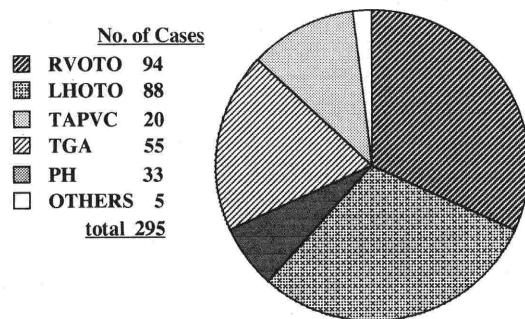


図1 Incidence of congenital heart disease in neonates and infants.

RVOTO: right ventricular outflow obstruction, LHOTO: left heart outflow obstruction, TAPVC: total anomalous pulmonary venous return, TGA: transposition of the great arteries, PH: pulmonary hypertension other than described above.

*国立循環器病センター小児科

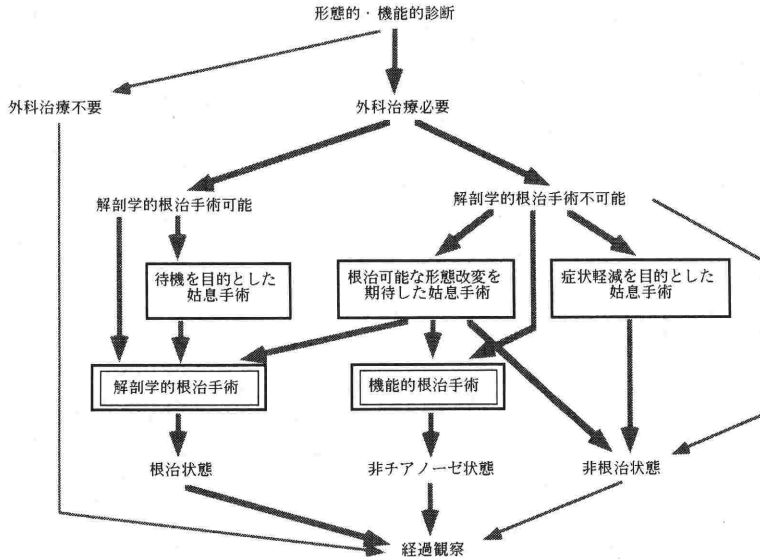


図2 Treatment guideline of the congenital heart disease.

が, two ventricular operation が可能であるが解剖学的右室を体心室として修復する場合(房室錯覚を伴う場合)と two ventricular operation が不可能な場合(isomerism heart など)は, 姑息的手術後, 機能的根治術の適応となる. また, 姑息的手術のみ可能な場合もある. 新生児乳児の重症肺動脈狭窄や大動脈弁狭窄は, 近年カテーテル治療(バルンによる弁形成術)の対象となりつつあるが^{2,3)}, 今回は触れない.

完全大血管転位

1980年後半より手術方法は術後不整脈と三尖弁閉鎖不全や体心室収縮に不安の残る atrial switch (Mustard or Senning)⁴⁻⁶⁾ から, arterial switch (Jatene)⁷⁾ へと変化した. その適応は, 当初, 左室負荷の強い例のみに行われていたが, 左室負荷が軽度の場合, 肺動脈絞扼術あるいは体肺動脈短絡術による左室トレーニングの後に Jatene 手術⁸⁾ が行われるようになり, 現在では左室負荷が残存している新生児早期^{9,10)} に同手術が行われている(図3). それに伴い左室負荷の温存として低酸素血症の程度により従来常識化されていた BAS (balloon atrioseptostomy) の再考, PGE の投与による動脈管開存を維持する¹¹⁾ ことが必要となった.

典型例を示す. 症例1は, 日令1に入院, PGE₁ の投与により, チアノーゼの軽減を認めた.

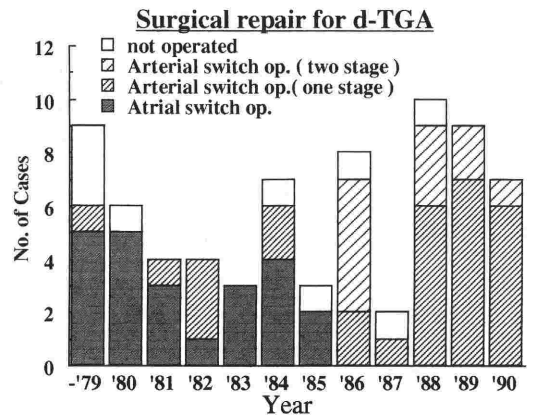


図3 Methods of surgical treatment for d-transposition of the great arteries.

日令3に心臓カテーテル検査が行われ, 比較的充分な卵円孔開存が認められたため, BAS (Balloon Atrioseptostomy) は施行されず, PGE₁ 投与のまま日令7に arterial switch 手術が行われた. その間, 多呼吸が持続し, 超音波検査上の左室容量負荷の増大, 左室圧負荷の維持が認められた(図4-1).

症例2は, 日令2に入院. 日令3より低酸素血症の進行を認め, PGE₁ 投与を行ったが, 低酸素血症の改善は認められず, 2.5 ml のバルンで BAS を行った. その後は低酸素血症の改善を認めたが, 多呼吸が認められた. 日令14に arterial switch 手術が行われた(図4-2).

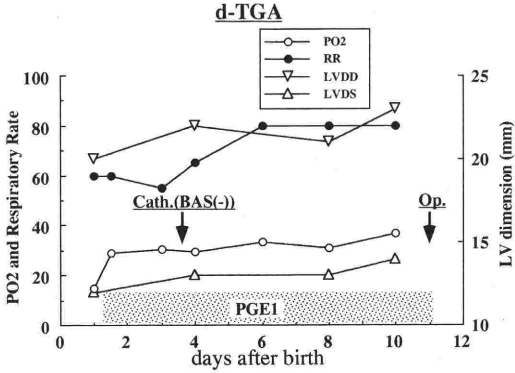


図4-1 Clinical course in a case with d-TGA (case 1).

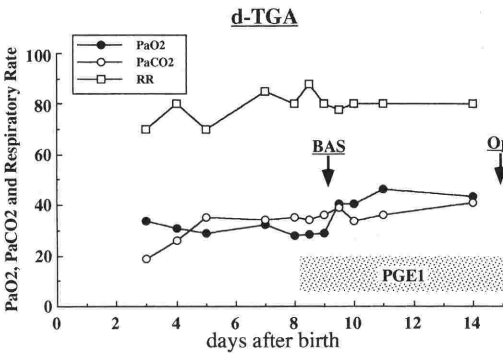


図4-2 Clinical course in another case with d-TGA (case 2).

この様に、PGE₁により低酸素血症の改善、左室負荷の温存がはかれるが、卵円孔開存がある程度ないと低酸素血症の改善はみられない。また、充分なBASが行われると動脈管を介する短絡血流は卵円孔を通して右室に流れるため、左室負荷は軽減するのでBASを行う際はバルンの大きさを加減する必要がある。

右室流出路閉塞性疾患

右室流出路閉塞性疾患の内訳を表1に示す。このうち、新生児乳児期に一次的手術が行われる疾患は、重症肺動脈狭窄 (critical PS) と心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖 (PA with IVS) の一部であり、その他は体肺動脈短絡術の適応となる場合が多い。その際、将来の最終手術を想定した短絡手術が要求されるため、初期より正確な診断が必要である。またこれらの疾患は、肺血流を動脈管に依存している場合が多く、PGEにより動脈管開存を維持することにより、手術時期に余裕を

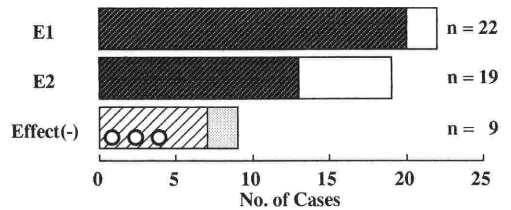
表1 Incidence of right ventricular outflow tract obstruction.

PA with VSD: pulmonary atresia with ventricular septal defect, PA with IVS: pulmonary atresia with intact ventricular septum, PS: pulmonary stenosis. TA: tricuspid atresia.

RVOTO (1985-1990, age < 3 mo.)	
PA with VSD	29
PA with IVS	22
Critical PS	8
TA	10
Isomerism Heart with PA	25
total	94

PGE in RVOTO

PA with VSD (n = 29)



PA with isomerism heart (n = 25)

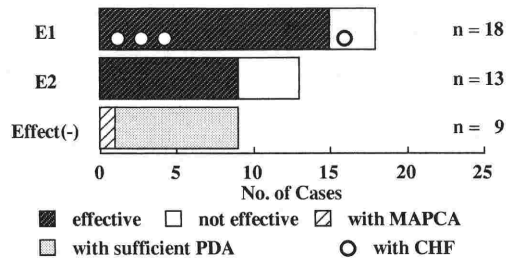


図5 Effects of prostaglandin E in patients with right ventricular outflow obstruction.

もたせることが可能となった^{12,13)}。

RVOTOのうち、心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖 (PA with VSD) 29例と isomerism heart に伴う肺動脈閉鎖 (PA with IH) 25例を対象にし、PGE₁ および PGE₂ の効果を検討した。図5に PA with VSD と PA with IH における PGE₁ および PGE₂ の効果の有無を示した。PA with VSD における PGE₁, PGE₂ の有効率はそれぞれ 91%, 68%で、同様に、PA with HI における有効率はそれぞれ83%, 69%であった。実際には、

入院初期には PGE₁ を使用し、効果がある場合は、経口剤である PGE₂ に変更する事が多いが、変更後効果が持続しない場合は、PGE₁ にもどしている。PA with VSD 29例中 PGE₁ を投与したが無効であった2例とはじめから投与しなかった7例の計9例では、主要大動脈肺動脈側副血行路 (MAPCA) を有した例が7例 (78%) あり、そのうち3例で心不全を認めた。PA with IH では、PGE₁ 投与例で、心不全をきたす例があり、その原因としては、合併する共通房室弁の逆流増大 (2例) あるいは総肺静脈還流異常合併 (2例) による肺うっ血が考えられた。このことは、同症に PGE₁ を投与する際、注意すべきことである。また、この群で PGE₁ の効果が認められなかったか、あるいは投与しなかった8例中、7例は短絡量の多い動脈管開存合併例であった。

左心流出路閉塞性疾患

左心流出路疾患の88例の内訳は大動脈弁狭窄 (AS) 4例、大動脈離断 (IAA) 22例、大動脈縮窄 (CoA) 38例および左心低形成症候群 (HLHS) 24例であった (表2)。このうち IAA 複合14例、CoA 複合18例、HLHS 24例についての治療内容 (呼吸管理、アシドーシスの補正、カテコラミン、PGE の投与) と手術成績を表3に示した。CoA 複合と IAA 複合は全例手術をおこなった。HLHS では、15例 (63%) で手術が行なわれてた。いずれの疾患でも手術成績は満足するものではなく、その原因としては、術前状態の不良が第一にあげられるが、術前、術中、術後を通じての管理が手術成績向上に必須とされている^{1,14)}。LHOTO のなかで最重症の HLHS においては、

手術は Norwood 手術¹⁵⁾ が行なわれているが、術前診断の検査としては、超音波検査と焼骨動脈からの血管造影 (図6) のみで行なうようにしている。以後、生存例を2例得ている。

総肺静脈還流異常

全例一期的な心内修復術の適応となる疾患であり、還流部位により上心臓型、心臓型、下心臓型に分類される。当院開院以来、3カ月未満に入院した総肺静脈還流異常は上心臓型34例、心臓型19例、下心臓型11例であった。最近5年間とそれ以前に分けて、手術成績および予後を比較した。手術成績は、上心臓型、下心臓型で著明に改善し、診断が遅れ手術を逸する例も認められなくなった (図7)。とくに術前より重症である下心臓型では、3例の生存が得られたが、3例とも術前診断

表2 Incidence of left heart outflow tract obstruction.

AS: aortic valvular stenosis. IAA: interruption of the aortic arch, CoA: coarctation of the aorta, HLHS: hypoplastic left heart syndrome.

LHOTO (1985-1990 <3 mo.)	
AS	4
IAA	22
IAA complex	14
others	8
CoA	38
CoA complex	18
others	20
HLHS	24
total	88

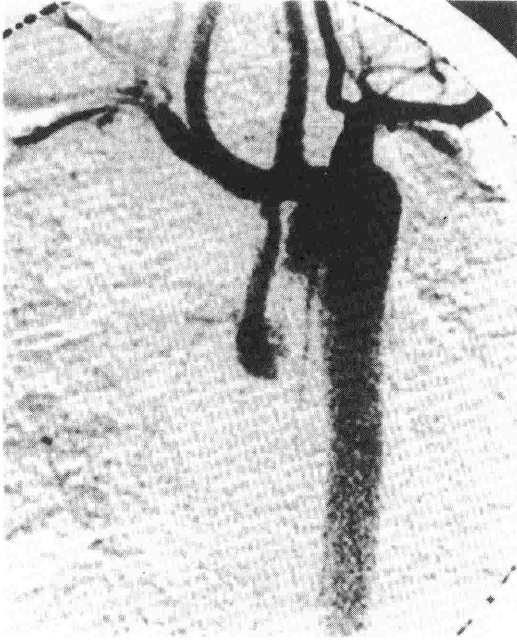
表3 Preoperative management and prognosis in patients with left heart outflow tract obstruction.

"Died" means hospoital death.

CA: catecholamine, PGE: prostaglandin E

	LVOTO: Therapy and Prognosis					
	CoA		IAA		HLHS	
	alive	died	alive	died	Op(+)	Op(-)
Intubation	25	33	25	25	33	100 (%)
Bicarbonate	17	33	14	25	60	100
CA	42	83	29	57	60	100
PGE	75	83	100	86	100	100
No. of Cases	12	6	7	7	15	9

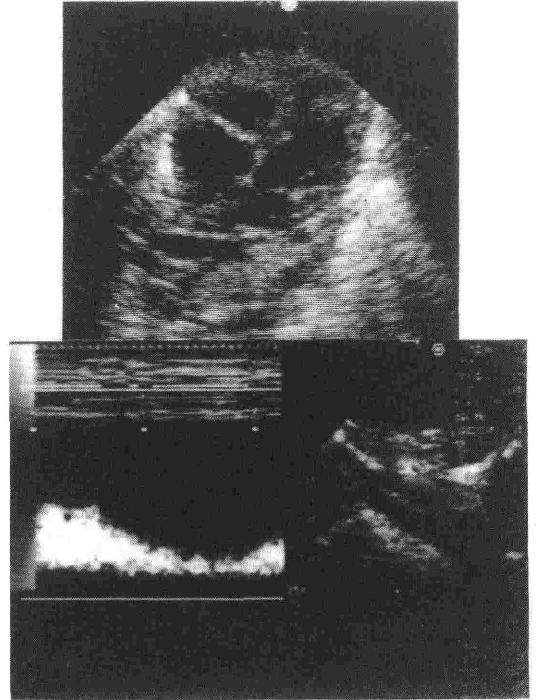
HLHS



12-7628-2

図6 Radial angiography in a case with hypoplastic left heart syndrome.

TAPVC(infra cardiac)



12-6991-2

図8 Echocardiograms in a case with total anomalous pulmonary venous connection (infra-cardiac type).
upper panel: common chamber is detected by two dimensional echocardiography.
lower panel: downward flow in the vertical vein is showed by Doppler method.

Prognosis (TAPVC)

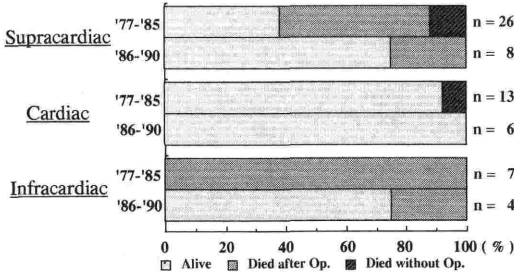


図7 Prognosis in patients with total anomalous venous connection. "Died after op." means hospital death.

は心臓カテーテル検査をせず超音波検査(図8)のみで手術を行なった。諸家の報告にもみられるように^{16,17)}、総肺静脈還流異常では術前検査の非侵襲性が、良好な手術成績をもたらすと考えられた。

まとめ

新生児乳児期心疾患における術前管理につい

て、我々の現時点における方針について述べた。左心出路閉塞性疾患における術前管理と手術成績が今後の課題である。

文 献

- 1) 八木原俊克, 黒沢博身, 安井久喬他: パネルディスカッション I 新生児乳児心臓手術の現況と問題点. 日本胸部外科学会雑誌 36: 163, 1988.
- 2) Choy, M., Beekman, R. H., Rocchini, A. p. et al: Percutaneous balloon valvuloplasty for valvar aortic stenosis in infants and children. Am J Cardiol 59:1010, 1987.
- 3) Zeevi, B., Keane, J. F., Fellows, K. E. et al: Balloon dilatation of critical pulmonary stenosis in the first week of life. J Am Coll Cardiol 11:821, 1988.
- 4) Deanfield, J., Camm, J., Macartney, F. et al: Ar-

- rythmia and late mortality after Mustard and Senning operation for transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* **96**:569, 1988.
- 5) Hagler, D. J., Ritter, D. G., Mair, D. D. et al: Clinical, angiographic and hemodynamic assessment of late results after Mustard operation. *Circulation* **57**:1214, 1978.
 - 6) Graham, T. P. Jr, Atwood, G. F., Boucek, R. J. Jr. et al: Abnormalities of right ventricular function following Mustard's operation for transposition of the great arteries. *Circulation* **52**:687, 1975.
 - 7) Jatene, A. D., Fontes, V. F., Souza, L. C. B. et al: Anatomic correction of transposition of the great vessels. *J Thorac Cardiovasc Surg* **72**:364, 1977.
 - 8) Yacoub, M. H., Bernhard, A., Lange, P. E. et al: Clinical and hemodynamic results of the two-stage anatomic correction of transposition of the great arteries. *Circulation (Supple I)*:190, 1980.
 - 9) Castaneda, A. R., Norwood, W. I., Jonas, R. A. et al: Transposition of the great arteries and intact ventricular septum: Anatomical repair in the neonate. *Ann Thorac Surg* **38**:433, 1984.
 - 10) Norwood, W. I., Dobell, A. R., Freed, M. D. et al: Intermediate results of the arterial switch repair. A 20-institution study. *J Thorac Cardiovasc Surg* **96**:854, 1988.
 - 11) Bebson, L. M., Row, R. D.: Role of PGE₁ infusion in the management of transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* **44**:691, 1979.
 - 12) Freed, M. D., Heyman, M. A., Lewis, A. B. et al: Prostaglandin E₁ in infants with ductus arteriosus-dependent congenital heart disease. *Circulation* **64**:899, 1981.
 - 13) Silove, E. D., Coe, J. y., Shium M. f. et al: Oral prostagland E₂ in ductus-dependent pulmonary circulation. *Circulation* **63**:682, 1981.
 - 14) Castaneda, A. R., Mayer, J. E., Richard, A. J. et al: The neonate with critical congenital heart disease: Repair-A surgical challenge. *J Thorac Cardiovasc Surg* **98**:869, 1989.
 - 15) Norwood, W. I., Lang, P., Castaneda, A. R. et al: Experience with operations for hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* **82**:511, 1981.
 - 16) Huhta, J. C., Glasow, P., Murphy, D. J. et al: Surgery without catheterization for congenital heart defects: Management of 100 patients. *Am Col Cardiol* **4**:823, 1987.
 - 17) 中沢 誠, 里見元義, 高尾篤良他: 新生児期総肺静脈還流異常の診療現況. *心臓* **20**: 1289, 1988.

Preoperative evaluation for congenital heart disease in neonates and infants

Yasuo Ono

Department of Anesthesiology, National Cardiovascular Center

Our management guideline before cardiac surgery for congenital heart disease in neonates and infants were reported, mainly focussed on transposition of the great arteries (TGA), total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC), right ventricular outflow tract obstruction (RVOTO) and left heart outflow obstruction (LHOTO).

Anatomical repair for TGA with intact ventricular septal defect has been performed in the neonatal periods, when the left ventricular load will be preserved. We usually try to maintain the left ventricular overload by administration of prostaglandin E₁ (PGE₁) and controlled balloon atrioseptostomy (BAS). It was important to balance between hypoxia and congestive heart failure.

Pulmonary flow in patients with RVOTO was largely dependent on patency of the ductus arteriosus. To maintain the patency of the ductus, PGE₁ was administered initially and followed by oral prostaglandin (PGE₂). Using PGE, shunt operation could be scheduled without emergency.

Many cases with LHOTO, especially hypoplastic left heart syndrome (HLHS) and with infra-cardiac type of total anomalous pulmonary venous connection revealed severe congestive heart failure and needed intensive care in the preoperative periods. Mortality of surgical treatment for these anomalies have been improved with less invasive preoperative examinations.

Key words: congenital heart disease in neonates, preoperative management, surgical mortality