

## 特 集

## 心大血管奇形を合併した小児外科手術症例の検討

鎌田 振吉\*, 澤井 利夫\*, 臼井 規朗\*  
奥山 宏臣\*, 岡田 正\*

## はじめに

今回のシンポジウムのテーマである「心疾患を有する小児患者の非心臓手術の周術期管理」の問題は、小児外科領域において1970年代後半より「心奇形を有する新生児外科症例の管理」として問題にされてきた部分と大いに重複するものと思われる。心大血管奇形を合併する新生児外科症例の治療成績は、従来、必ずしも良好でなく、我々はこれまで種々の検討を行ってきた。その結果、治療成績の向上には特に肺血流量の増加をきたす心奇形に注意を要すること、また心奇形合併症例に対し、その早期診断、投与水分量の制限、肺血管抵抗の低下を惹起する過剰酸素投与の防止、カテーテル敗血症を始めとする感染症の予防、また手術術式として早期にTPN管理より離脱できるよう、一般外科手術を優先すること等が重要であることを報告し、1982年より心臓超音波検査、生後1週間以内での水分制限、Aラインの確保、嚴重な中心静脈カテーテル管理を全新生児外科症例に行い、また手術術式の選択に当たっては早期にTPN管理より離脱できるよう配慮するといった管理方式を励行してきた<sup>1-2)</sup>。

今回は非心臓手術の周術期管理ということで、一般外科/心臓同時手術を除く小児外科手術症例に限定し、最近の治療の現況を明らかにする目的で、自験例の検討を行った。

## 対象及び方法

心奇形合併症例に対する管理方針が確立してきた1982年1月より1993年12月までの12年間に経験

した心臓同時手術を除く小児外科手術症例のうち、1987年12月迄の6年を前期、それ以降の6年を後期として疾患構成、治療成績等を比較検討した。尚、手術死亡は術後30日以内の死亡とし、またPFC症例も除外した。

## 成 績

前期手術症例は22例で、このうち新生児期手術は14例、乳児期手術は6例、幼児期手術は2例であった(表1)。後期手術症例は34例で、このうち新生児期手術は23例、乳児期手術は8例、幼児期手術は3例であった。手術死亡は前期4例、後期5例で手術死亡率は夫々、18.2%、14.7%と差は明らかでなかった。また手術死亡例は新生児期手術に集中しており、新生児期手術死亡率においても前期21.4%、後期21.7%と差はなかった。そこで以下に新生児症例を中心に検討を進めた。

表2に重症染色体異常合併例を除いた新生児期手術死亡率を示した。管理方針の確立以前の10年

表1 成 績

	前 期	後 期
	症例数(手術死亡)率(%)	症例数(手術死亡)率(%)
新生児	14(3)21.4	23(5)21.7
乳 児	6(1)16.6	8
幼 児	2	3
合 計	22(4)18.2	34(5)14.7

表2 新生児期手術死亡率の変遷

*重症染色体異常合併例を除く 症例数(手術死亡)率(%)	
1972~1981	21(14)66.6
前 期 (1982~1987)	11(2)18.2
後 期 (1988~1993)	22(4)18.2

\*大阪大学小児外科

間と比較すると、その成績は飛躍的な改善が見られたが、最近の成績では、前期18.2%、後期18.2%と全く差はなく、重症染色体異常の有無自体も、手術死亡でみる限り、それ程大きな影響はなかった。

表3に頻度の高い一般外科疾患別に治療成績を示した。頻度で見ると、食道閉鎖症が最も多く、次いで臍帯ヘルニア、横隔膜ヘルニアの順であった。前期に臍帯ヘルニア、後期に横隔膜ヘルニアが多い点を除いて、疾患構成、治療成績で両者に差は見られなかった。前後期を通じて、食道閉鎖の成績が良好で、臍帯ヘルニア、横隔膜ヘルニアの成績は不良であった。管理方針が確立する以前の10年間と比較すると(表4)、食道閉鎖、十二指腸閉鎖等の消化器疾患での治療成績の改善は明らかで、また臍帯ヘルニアと横隔膜ヘルニアは1982年以降に症例数の増加がみられている点が注目される。

次に合併心大血管奇形より新生児外科症例の手術死亡率を検討すると(表5)、1981年以前では左右短絡疾患の成績が極端に不良であったのに対し、1982年以降は左右短絡疾患の手術死亡は減少

し、複雑心奇形の成績も改善がみられた。左右短絡疾患についてみると(表6)、PDA、VSD及びその合併例が頻度的に多くを占めていた。治療成績では1982年以降は概ね良好となったが、PDAの成績には尚、問題が残っていた。

複雑心奇形では(表7)、1981年以前では総肺静脈還流異常、1982年以降では左心低形成症候群の成績が不良であったが、頻度的に多くを占めるファロー四徴症、兩大血管右室起始症の成績は比較的良好で、これが全体の成績を良好にしている原因と思われた。

表8に新生児外科症例の主要死因を示した。当然ながら心不全が多くを占めていたが、1982年以降でも重症感染によるものもみられ、尚、嚴重な管理の必要性が痛感された。

表3 心奇形合併新生児外科症例の手術死亡率

診 断	前 期 症例数 (手術死亡) 率(%)	後 期 症例数 (手術死亡) 率(%)
食 道 閉 鎖	4(0)	9(0)
臍 帯 ヘル ニ ア	4(3)75	1(1)100
横 隔 膜 ヘル ニ ア		4(2)50
十 二 指 腸 閉 鎖	1(0)	2(0)
鎖 肛	1(0)	3(1)33.3
そ の 他	4(0)	4(1)25
合 計	14(3)21.4	23(5)21.7

表4 心奇形合併新生児外科症例の手術死亡率の変遷

診 断	1972~1981 症例数 (手術死亡) 率(%)	1982~1993 症例数 (手術死亡) 率(%)
食 道 閉 鎖	11(6)54.5	13(0)
臍 帯 ヘル ニ ア	1(1)100	5(4)90
横 隔 膜 ヘル ニ ア		4(2)50
十 二 指 腸 閉 鎖	3(2)66.6	3(0)
鎖 肛	2(1)50	4(1)25
そ の 他	4(4)100	8(1)12.5
合 計	21(14)66.6	37(8)21.6

表5 合併心大血管奇形よりみた新生児外科症例の手術死亡率の変遷

診 断	1972~1981 症例数 (手術死亡) 率(%)	1982~1993 症例数 (手術死亡) 率(%)
左 右 短 絡 疾 患	9(9)100	21(4)19.0
複 雑 心 奇 形	12(5)41.6	16(4)25
合 計	21(14)66.6	37(8)21.6

表6 新生児外科症例の手術死亡率の変遷：左右短絡疾患

診 断	1972~1981 症例数 (手術死亡) 率(%)	1982~1993 症例数 (手術死亡) 率(%)
PDA	3(3)100	6(2)33.3
VSD	2(2)100	6(0)
PDA + VSD	2(2)100	2(0)
ASD		3(0)
そ の 他	2(2)100	4(2)50
合 計	9(9)100	21(4)19.0

表7 新生児外科症例の手術死亡率の変遷：複雑心奇形

診 断	1972~1981 症例数 (手術死亡) 率(%)	1982~1993 症例数 (手術死亡) 率(%)
TOF	4(0)	5(0)
DORV	1(0)	4(1)25
TAPVR	2(2)100	
HLHS		2(2)100
TA		2(0)
そ の 他	5(3)60	3(1)33.3
合 計	12(5)41.6	16(4)25

表8 主要死因の検討

	1972~1981	1982~1993
心不全	9	5
重症感染	5	2
呼吸不全		1
合計	14	8

## 考 察

心大血管奇形の合併は、小児一般外科手術の施行に際し risk factor の一つと考えられる。

しかし従来、小児外科領域において問題とされてきたのは、主に新生児であり、今回の検討でも新生児期手術が56例中37例(66%)と頻度的に多くを占めること、また手術死亡例9例中8例が新生児期手術で、死亡例の内、残る1例も新生児期より手術を待機した結合体双生児の乳児例であったことより、新生児に問題が集中していると考えられた。

今回の検討では、従来に比較して新生児手術死亡率の大幅な減少を認めたが、1982年以降では成績の向上はみられず、新生児期手術死亡率は約20%であった。この原因として、周産期管理の進歩に伴う一般外科対象疾患の重症化が挙げられる。1981年以前には食道閉鎖を中心に消化器疾患が多くを占めていたが、1982年以降はこれらに加え、臍帯ヘルニア、横隔膜ヘルニアの増加がみられた。消化器疾患での治療成績の著しい向上に反し、これら両疾患での成績の不良が大きな問題となってきた<sup>3,6)</sup>。

最近、重篤な呼吸障害を有する新生児症例に対し、高頻度振動換気法や ECMO が一定の効果をあげ、また気管外科手術も積極的に行われるようになってきた。しかしこのような症例が心奇形を合併した場合、その対応に苦慮することが少ない。表9にこれまでに経験した心疾患を合併した新生児 ECMO 施行例を示したが、長期生存例は1例のみでその成績は不良と言わざるを得ない。しかしその半数では ECMO の離脱が可能であったことより、今後の ECMO 管理技術の改善による成績の向上が期待される。

一方、合併心奇形よりみると、その疾患構成には従来と大差はなかった。また成績も1981年以前と比較して全般に向上がみられ、特に左右短絡疾

表9 ECMO 施行例

症例	診 断	心疾患	離脱	予 後
1	CDH	DORV + CoA	不可	術死
2	CDH	TOF	可	遠隔死(肝不全)
3	(両)CDH	HLHS	可	術死(腎不全)
4	カントレル症候群	DORV	不可	術死
5	腹壁破裂	心不全	可	生存
6	気管閉鎖	CoA	不可	術死(脳出血)
7	肺無形成+気胸	TAPVR	可	心手術死
8	乳糜胸	心不全	可	遠隔死(腎不全)
9	乳糜胸	心不全	不可	術死(脳出血)

患で顕著であった。左右短絡疾患の多くは本来外科的適応はなく、周産期の水分負荷や酸素投与により呼吸循環不全をきたすと考えられる。しかし RDS を伴う未熟児 PDA や ECMO を必要とする大動脈縮窄では内科的管理のみで対応できないことが多く、手術時期を逃さぬよう配慮する必要がある。複雑心奇形では左心低形成症候群の成績が不良で、最近では治療対象より除外される傾向にある。今回の検討には含まれなかったが、複雑心奇形で最も問題となる疾患は総肺静脈還流異常で、状態を悪化させることなく手術治療に踏みきる必要がある。超音波検査の施行にも拘わらず診断が遅れる症例も経験しており、本症の存在を常に念頭に置いて一般外科手術に臨む必要がある。

## ま と め

最近12年間に経験した心大血管奇形を合併した小児外科手術症例を前期・後期の2期に分け検討した。手術死亡率は前期18.2%、後期14.7%で、差を認めなかった。年齢別では新生児期手術に手術死亡が集中し、前期21.4%、後期21.7%であった。疾患別では臍帯ヘルニア、横隔膜ヘルニアに手術死亡例が多く、従来問題であった食道閉鎖症での手術死亡は減少した。死因の検討では心不全以外に重症感染の合併によるものもみられ、厳密な周産期管理により更に成績の向上を図る必要があるものと思われた。前・後期の治療成績に差を認めなかった背景には、最近の管理技術の向上に反し ECMO を必要とするような重症例の増加が考えられ、今後の課題と思われた。

文 献

- 1) 井村賢治, 岡田 正, 松田 暉ほか: 心奇形を伴う新生児外科手術症例の検討. 小児外科 13:1597-1606, 1981
- 2) 鎌田振吉, 窪田昭男, 井村賢治ほか: 心奇形を合併する新生児外科疾患の管理と治療. 小児外科 20: 984-988, 1988
- 3) Tucci M, Bard H: The associated anomalies that determine prognosis in congenital omphaloceles. Am J Obstet Gynecol 163:1646-1649, 1990
- 4) Fogel M, Copel JA, Cullen MT, et al: Congenital heart disease and fetal thoracoabdominal anomalies: Associations in utero and the importance of cytogenetic analysis. Am J Perinatol 8:411-416, 1991
- 5) Cunniff C, Lyons K, Jones MC: Patterns of malformation in children with congenital diaphragmatic defects. J Pediatr 116:258-261, 1990
- 6) Sharland GK, Lockhart SM, Heward AJ, et al: Prognosis in fetal diaphragmatic hernia. Am J Obstet Gynecol 166:9-13, 1992