

新生児，乳児期早期の先天性心疾患に対する術前画像診断 —特にエコー診断のみの妥当性と限界—

吉井新平¹⁾・鈴木章司¹⁾・保坂茂¹⁾・高橋渉¹⁾
加藤淳也¹⁾・奥脇英人¹⁾・大沢宏¹⁾・福田尚司¹⁾
片平誠一郎¹⁾・A. Samuel¹⁾・多田祐輔¹⁾・丹哲士²⁾
杉山央²⁾・藤嶋美奈子²⁾・駒井孝行²⁾・矢内淳²⁾
山梨医科大学 ¹⁾第二外科, ²⁾小児科

抄録：新生児，乳児期早期に開心術をせざるを得ない症例は複雑かつ重症例が多く，このような例には原則として心エコー診断にて適応と術式を決定してきた。今回この方針の妥当性と限界を検討した。'91年～'96年に行なった小児開心術111例117回中，60日以内の23例23回を対象とし，手術成績，心エコー診断と実際の病態の相違，心エコー診断のみにて手術を行なったことが直接手術成績へ関与した程度を検討した。60日以内症例の手術成績は，新生児18例中死亡11例，29-60日以内5例中死亡3例で，姑息術8例中死亡7例，根治術15例中死亡7例で死因は多彩，複合的であった。術前心エコー診断が術中所見と相違した例は5例で，うち2例は複雑かつ重症例で，正しく病態診断ができたとしても救命不能であったと考えられた。最終的に心エコー診断に問題があった例は心室中隔欠損症の1例での部位の問題，大血管転位症の2例での冠動脈走行の問題であった。なお心室中隔欠損症についてはその後心エコー診断能が向上し，全例正診している。2カ月以上の94回の開心術では全例術前に心臓カテーテル検査，および心血管造影を行っており，手術死亡，病院死亡ともなかったことから60日以内例でも同様な検査は望ましいが，実際上症例によっては過大侵襲となる可能性は依然として存在している。以上から当面，(1)心室中隔欠損例ではエコー診断を中心とする，(2)大血管転位例では可能な限り心臓カテーテル検査および心血管造影を行い，とくに冠動脈の走行を確認する，(3)複雑心奇形例では当面特殊例を除き，より詳細に心エコー診断を行い，心臓カテーテル検査や心血管造影は最小限に止める方針が妥当と思われる。

キーワード 先天性心疾患，開心術，新生児期，エコー診断

I. はじめに

新生児，乳児期早期（60日以内）に開心術（姑息的開心術も含む）をせざるを得ない症例は複雑かつ重症例が多く，術前診断として侵襲的な心臓カテーテル検査や心血管造影も行なうか否か論議がある。我々は心エコー機器や診断

能の向上に伴い，特に60日以内の症例には，原則として心エコー診断のみにて適応と術式を決定してきた。

しかし症例によっては心臓カテーテル検査や心血管造影を施行し，正しく診断できたならばより適切な治療方針が立てられたのではないかという症例や，逆に心臓カテーテル検査を施行したとしても結果は同じになったのではと思われる症例も経験した。そこで今回原則心エコー診断のみにて適応と術式を決定してきたこれま

での方針の妥当性と限界を検討した。

II. 対象・方法

1991年1月～1996年12月に行なった16歳以下の小児開心術111例(117回)中, 60日以内の23例23回を対象とした。このうち新生児は18例であった。心エコー診断は最終的に小児科, 外科医が合同で行い, 治療方針を決定した。心エコー診断機器は当初アロカ社製SSD880を使用していたが, 現在はHewlett-Packard社製のSONOS 1500またはSONOS 2500を使用している。

疾患と症例数は大血管転位症(以下TGAと略す, 以下同じ)8例, 大動脈離断(I/A), 大動脈縮窄症(CoA)を含む心室中隔欠損症(VSD)+ α 3例, 無脾症候群(asplenia)3例, 左心低形成症候群(HLHS)2例, Ebstein奇形2例, 右肺動脈大動脈起始症(AORPA)2例, 両大血管右室起始症(DORV)1例, 肺動脈閉鎖症(PA)+VSD1例, 心臓腫瘍1例で, 手術成績, 各例において心エコー診断と実際の病態の相違, 心エコー診断のみで手術を行なったことが手術成績へ関与した程度につき検討した。なお心臓カテーテル検査, 心血管造影も施行した例は3例(TGA2例, DORV1例)であった。

III. 結果

60日以内症例における手術成績は, 新生児18例中死亡11例, 29-60日5例中死亡3例で, 姑息術8例中死亡7例, 根治術15例中死亡7例であった。なおこの期間, 重症がゆえに手術を施行しなかった例はなかった。疾患と手術成績を表1に示した。

主たる死因と問題点を表2に示した。死因は多彩, 複合的であったが, 主として術前状態不良4例, 病態から手術適応に問題があると思われる例3例, 手術手技上の問題も関与5例, 術後管理中の新たな問題3例と分類した。

死因に関してエコー診断上の問題点を表3にあげた。術前のエコー診断が術中所見と相違していたことが直接, 間接的に死因に関与したと思われる症例は5例であった。この内予定術式を変更すべきだったと思われる例は3例あった。

1例目はI/A術後の心房中隔欠損症(ASD)+VSD例で, VSDの実際の位置はsubarterial¹⁾であったが心エコーにてperimembranous¹⁾と診断した。ASDもあったことから経右房にてVSD閉鎖を行なったが, VSDは右房からは遠くに位置しており, 結果的に肺動脈狭窄兼閉鎖不全(PSR)となった。なお本症例の経験を生かし, 以後の例では心エコー上VSDの位置の診断は全例正診している。2例目はEb-

表1. 60日以内の開心症例の疾患別成績および術式別成績を示す

()内は手術死亡

疾患	日齢			計	姑息術	根治術
	0～28日	29～60日				
TGA	7(3)	1(0)	8(3)		8(3)	
VSD + α	1(0)	2(1)	3(1)		3(1)	
Asplenia + α	3(2)		3(2)	3(2)		
HLHS	2(2)		2(2)	2(2)		
Ebstein's an	2(2)		2(2)	2(2)		
AORPA	1(1)	1(1)	2(2)		2(2)	
PA + VSD	1(1)		1(1)	1(1)		
DORV		1(1)	1(1)		1(1)	
Tumor	1(0)		1(0)		1(0)	
計	18(11)	5(3)	23(14)	8(7)	15(7)	

表 2. 死亡例における主たる死因と問題点を示した

症 例	主 た る 死 因	問 題 点	
TGA	intramural LAD の移植に問題 …… 1 例	診断	手技
	intramural LAD での RCA の移植に問題 …… 1 例	診断	手技
	AR による LOS の疑い …… 1 例		手技
I/A + VSD	PSR …… 1 例	診断 (病型認識)	
Asplenia + CoA + VR	術前状態不良 (CoA 術後, CAVVR, PH) …… 1 例	病態	
Asplenia + TAPVC	Ⅲ型 TAPVC 残存垂直静脈～門脈血栓 …… 1 例	15病日に生じた新たな問題	
HLHS	術前状態不良, TR …… 1 例	病態	
	Shunt 不良 …… 1 例		手技
	術後管理中の脱水 …… 1 例	6 病日に生じた新たな問題	
Ebstein's an	肺血流量不足, TR …… 1 例	診断 (病態認識)	
	術前状態不良 …… 1 例	病態	手技
AORPA	徐々に上昇した肺血管抵抗 …… 1 例	6 病日に生じた新たな問題	
PA + VSD	肺血流量不足? …… 1 例	診断 (病態認識)	
DORV	術前状態不良 (CoA 術後, sepsis) …… 1 例	病態 (+ DIC)	

表 3. 死因に関してエコー診断上の問題点をあげた

症 例	エ コ ー 診 断 上 の 問 題 点	結 果 と し て 問 題 点 の 有 無
TGA	intramural LAD を Shaher I 型と診断	有り
	intramural LAD を Shaher I 型と診断	有り
	TGA II 型, Shaher I 型は正診	なし
I/A + VSD	Subarterial を Perimembranous と診断	有り
Asplenia + CoA + VR	解剖学的には正診	なし
Asplenia + TAPVC	解剖学的には正診	なし
HLHS	解剖学的には正診	なし
	解剖学的には正診	なし
	解剖学的には正診	なし
Ebstein's an	解剖学的には正診	なし
	解剖学的には正診, しかし病態誤認識	手術時方針変更するも救命困難?
AORPA	解剖学的には正診	なし
	解剖学的には正診	なし
PA + VSD	Truncus と診断	手術時方針変更するも救命困難?
DORV	心カテ, アンギオ施行, 正診	_____

stein 奇形を単に肺動脈狭窄 (PS) + 三尖弁閉鎖不全症 (TR) と診断した例で, 右室流出路を再建し三尖弁形成術を行なったが, 肺血流が保てず死亡した. 血流動態から見ても新生児期の重症 Ebstein 奇形であり, 最初から別な方針²⁾で臨むべきであった. 3 例目は肺動脈閉鎖

症 (PA) + VSD を総動脈幹症と診断した例で conotruncal 部分は総動脈幹症の形態に近似しており, Barbero-Marcial 法³⁾により右室流出路を再建した. しかし本例も, もともと肺動脈閉鎖症にて肺血管床は乏しかったためか肺血流が保てず死亡した.

表4. 2ヶ月以上症例の開心術の内訳を示す. この群では手術死亡, 入院死亡ともなかった

疾患	年齢							計
	2~6ヵ月	~1歳	1歳	2歳	3歳	4~5歳	6歳以上	
VSD + α	12	6	7	8	4	1	7	45
ASD	1			2	1	1	15	20
TOF	1			4	1	2		8
AVSD	1	2	2			1	1	7
SV + α	1	1				2	1	5
TAPVC, PVO	1	1						2
Truncus		1		1				2
AR							2	2
BWG + MR							1	1
Post ASO, PS				1				1
LVOTO					1			1
計	17	11	9	16	7	7	27	94

以上の3例を省みると2例目, 3例目については仮に心臓カテーテル検査, 心血管造影を施行し, 正しく病態診断ができたとしても救命可能か否か, 現時点でも不明と考えている.

そのほかの2例はいずれもTGA例で冠動脈がintramural LAD⁴⁾という非常にまれな走行をするタイプで術前には診断しえなかった. しかし手術時期や方針については特に問題はなく, 術中冠動脈の走行が判明した時点で難度の高い手術⁵⁾に変更する必要があり, 結局手技上の問題もあって手術死亡した. TGAの手術に際しては冠動脈移植の成否が手術の成否に直結していることを再認識させられた. TGAについてはこの経験以降の2例では, 術前に冠動脈走行の確認のため心臓カテーテル検査および心血管造影を施行し, 問題なく手術できている.

その他の18症例ではエコー診断のみでも大きな問題はなく, 経時的には前半12例中死亡9例, 後半11例中死亡5例と成績向上も見られた.

IV. 考 察

最近の先天性心疾患外科治療をとりまく特徴の一つとして, 各科領域にまたがる集学的治療の要素が強まっており, 専任のマンパワーがますます必要となっていることがあげられる. さ

らに医療費的には不採算部門の要素もあり, 国内的には治療のセンターが限定されつつある.

これらの先端的, 専門的施設の傾向として新生児, 乳児期早期例が増加しているが, この原因として特に重症例での早期発見, 早期治療がこれまで救命不可能であった疾患の成績向上に結びつくようになったことが一因である. さらにこれまでやや年長になってから手術を施行していた中等度から軽症の疾患も比較的早期に治療を行なった方がむしろ成績がよいなどの理由から全般的により早期に治療される傾向となっている. そのほか新生児や乳児期早期の治療成績の向上には, 画像診断の進歩とくにエコー機器の性能向上, 経食道エコー法の進歩, MRIなどの進歩, 我々の行なっているような3D画像⁶⁾の進歩も大いに寄与しているところである.

さて, 我々の施設でも早くから先天性心疾患については新生児, 乳児期早期の症例を含め積極的に治療を行なってきた. 今回検討した期間における2ヵ月以上の88例94回の開心術に際しては全例術前に心臓カテーテル検査及び心血管造影も施行した. この群では術前診断は全例正診し, 手術死亡, 病院死亡ともなかった. 参考までに表4に疾患と手術時期を示した. しかしながら今回検討したようにやはり60日以内症例

の成績は良好とは言えない。今回の60日以内例中新生児期を過ぎた5例中4例は複雑心疾患であり、すでに新生児期に初回の手術が施行され、新生児期を過ぎてから第2回目手術としての開心術がなされている。すなわち実際は新生児期に治療が開始され、60日以内に2回目の手術を施行せざるを得ない重症例が殆どであった。これらの複雑心疾患については疾患により診断治療の難しさ、将来の根治性に期待できないなどからあえて適応としていない施設もある。この疾患の中には重篤な染色体異常に合併した疾患も含まれていることから、あながち不適切な方針であるとも言えないと思われる。

我々の基本方針としては、手術が唯一の救命手段と考えられれば躊躇なく治療を行なうこととしている。現時点では特に複雑例では不確定要素があったとしても、侵襲的検査がさらに悪化させる可能性があると考えれば、これを省かざるを得ない。これにとって変わる可能性があるのは、現時点では心エコー検査であり、幸いこの方面においてはエコー診断機器の進歩は日進月歩であり、我々も最新の機器が使用できる環境に恵まれている。

心エコー診断は、検査方法とその持つ意味がCTやMRIなどといくつかの点で相違している。第一にその診断要素のなかには一般的な解剖学的理解という要素のほかに、先天性心疾患の解剖に関する正確な知識が要求される。次にこの解剖学的異常に基づく血行動態の把握、心機能の評価、さらに治療の可能性とその治療法の侵襲と得られる効果の評価の予測が必要である。特に新生児では病態が刻々とかわることへの予測、内科的治療の反応の評価と予測が必要であるなど、あらゆる要素のある検査方法であり、従って熟練を要する点が多い。

心エコー診断に基づく治療方針の決定とその時期の評価には、小児科、外科双方の専門性をも加味して決定される必要があり、いわばその施設の実力が反映されるほどのものと考えている。さらに心エコー診断のみでは方針が決定しえないと判断した際には、心臓カテーテル検査

および心血管造影をどのタイミングで何を目的としておこなうか、侵襲を最小限にするにはどうしたらよいか、検査後急変する可能性と急変時の手術的対応まで計算にいられて検査を行なう必要がある。したがって、心エコー検査のみにて治療方針を決定するにしてもその利益、不利益を覚悟でおこなう必要がある。最終的にはこれらのバランスの上に立って決断しているのが現状である。

このように行なってきた結果、結果的にエコー診断に問題のあった例はVSDの1例、TGAの2例で、TGAについてはこれらの経験を生かし、最近の2例では心血管造影にて走行を確認している。このうち1例はShaher 7b⁷⁾という特殊例であった。VSDの位置についてはその後全例で正診しているが、仮に誤っていたとしても、現在ではその対応は可能である。即ち術中経右房的に見ても解剖学的所見から正確に位置の分類は可能であり、位置に応じたアプローチに変更する柔軟な対応策が可能である。また全体としての心エコー診断能はこれまでの症例の経験から向上しており、さらに術中や術後の心エコー検査による評価等にその経験が生かされつつある。

ここ数年、体重5kg以上の症例にはほぼ全例術中の経食道エコー法により、術前画像検査と病態理解に矛盾はないか確認して手術に臨んでいる。もちろん心内修復術が終了した時点でもその成否と程度を確認しているわけであるが、現在は新生児期に安全に使用できる経食道用エコープローブは開発されていない。将来使用可能なものができれば、我々も積極的に使用したいと考えている。

なお疾患によっては現時点では今回の対象にもあったように新生児期の重症Ebstein奇形や、PA+VSD例ではretrospectiveに見ても救命困難と思われる症例も見られた。今後さらに経験を積み上げ、よりよい成績としたい。

V. 結 語

新生児, 乳児期早期の術前診断方法は個々の施設の性格や体制, 小児科, 外科医の考え方, あるいはそれまでの実績に基づき, 方針が決定されるべきである. 我々のこれまでの経験と結果よりこれらの先天性心疾患の術前診断として, 今後当面は, (1)VSD 例ではエコー診断を中心にする。(2)TGA 例では可能な限り心血管造影にて冠動脈の走行を確認する。(3)複雑心奇形例では DORV などの特殊例を除き, 今後暫らくはより詳細にエコー診断を行い, 心臓カテテル検査や心血管造影は最小限に止める方針が妥当と思われた。

文 献

- 1) Soto B, Becker AE, Moulart AH, Lei JT, Anderson RH: Classification of ventricular septal defects. *Br Heart J*, **43**: 332-343, 1980.
- 2) Starnes VA, Pitlick PT, Bernstein D, Griffin ML, Choy M, Shumway NE: Ebstein's anomaly appearing in the neonate. A new surgical approach. *J Thorac Cardiovasc Surg*, **101**: 1082-1087, 1991.
- 3) Barbero-Marcial M, Riso A, Atik E, Jatene A: A technique for correction of truncus atriosus types I and II without extracardiac conduits. *J Thorac Cardiovasc Surg*, **99**: 364-369, 1990.
- 4) Paul MH, Wernovsky G: Transposition of the great arteries. In: Emmanouilides GC, Allen HD, Riemenschneider TA, Gutgesell HP eds. *Heart disease in infants, children, and adolescents including the fetus and young adult*. Fifth edition. Williams & Wilkins, Baltimore: 1154-1224, 1995.
- 5) Mee R: The arterial switch operation. In:

Stark J, de Leval M eds. *Surgery for congenital heart defects*. Second edition. W. B. Saunders Company, Philadelphia: 483-500, 1994.

- 6) 吉井新平, 鈴木章司, 保坂茂, 高橋渉, 福田尚司ほか: 心房分割手術における MR 画像からの簡易実物大立体像作成の有用性. *日小循誌*, **12**: 755-761, 1996.
- 7) Shaher RM, Puddu GC. Coronary arterial anatomy in complete transposition of the great vessels. *Am J Cardiol*, **17**: 355-361, 1966.

略号	AORPA :	右肺動脈大動脈起始症
	AR :	大動脈弁閉鎖不全症
	ASD :	心房中隔欠損症
	ASO :	動脈スイッチ手術
	Asplenia :	無脾症候群
	AVSD :	心内膜床欠損症
	BWG :	左冠動脈肺動脈起始症
	CAVVR :	共通房室弁逆流
	CoA :	大動脈縮窄症
	DORV :	両大血管右室起始症
	Ebstein's an :	エプスタイン奇形
	HLHS :	左心低形成症候群
	I/A :	大動脈離断症
	LAD :	前下行枝
	LOS :	低心拍出症候群
	LVOTO :	左室流出路狭窄症
	MR :	僧帽弁閉鎖不全症
	PA :	肺動脈閉鎖症
	PS :	肺動脈狭窄症
	PSR :	肺動脈狭窄兼閉鎖不全症
	PVO :	肺静脈狭窄または閉塞
	RCA :	右冠動脈
	SV :	単心室症
	TAPVC :	総肺静脈還流異常症
	TGA :	大血管転位症
	TOF :	ファロー四徴症
	TR :	三尖弁逆流
	Truncus :	総動脈幹症
	VR :	房室弁逆流
	VSD :	心室中隔欠損症