

## 〔症例検討会〕

## 新生児期チアノーゼを呈した1例

日 時 昭和52年2月25日

場 所 東京女子医科大学本部講堂

発言者

司会	心研小児科	高尾 篤良 教授
	〃	安藤 正彦
	〃	長井 靖夫
	心研外科	今井 康晴
	東邦医大小児科	松原 秀樹
文責	心研小児科	中沢 誠
	〃	上村 茂

(受付 昭和52年7月7日)

高尾：時間がまいりましたので、症例検討を行ないます。本日は、1) 新生児期のチアノーゼの発症、2) チアノーゼの病態、3) 新生児期の心疾患の鑑別、4) 心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖とその病態、5) 動脈管依存性の心奇形、6) プロスタグランディン  $E_1$  による動脈管の拡張作用、7) 肺血流量減少性心奇形への外科治療などについて復習してみました。

では、受け持ちの上村先生、病歴を述べてください。

上村：患児は当科初診時、生後2日目の男児です。父親は33歳、母親は27歳の健康な両親の第1子として昭和52年1月2日に出生しました。なお家族歴で心疾患の人はみられません。妊娠経過は順調でしたが、予定日から11日早く出生しました。出生時体重は2,760gでした。

出生直後から保育器内に収容されましたが、生後数時間頃からチアノーゼが出現し、持続するため、生後24時間頃から  $FiO_2$  で40%の酸素投与を受けました。しかし、チアノーゼはだんだん増強し、生後36時間頃から間代性の痙攣も出現し、嘔吐も見られるようになったので、生後39時間目の1月3日夕方に東邦大学病院小児科

に緊急入院しました。

高尾：以上のような病歴ですが、ここで最も重要な症状はチアノーゼです。ではチアノーゼとはどういう状態を言うのでしょうか。

中沢：毛細血管内の還元ヘモグロビンの絶対量が5g/dl を超える時に、チアノーゼが認められます。したがって、貧血がありヘモグロビン (Hb) が10g/dl の患者で動脈の酸素飽和度が70%とした場合、還元 Hb は3g/dl となり、チアノーゼは出現しません。しかし、同じ70%の酸素飽和度でも Hb が18g/dl の場合では、還元は5.4g/dl となり、チアノーゼが出現します。したがってチアノーゼがあれば多くの場合動脈血の desaturation を考えますが、チアノーゼのない場合、貧血の有無に注意を払う必要があります。

次に、チアノーゼの発生原因は表1のように分類されています。すなわち、チアノーゼを中心性と末梢性に分け、前者は心内右左短絡のある場合や肺呼吸障害の生じる状態や Hb の異常がある場合に細分類され、後者は末梢への血液のうづ滞を来たす状態によつて起ります。

**Clinico-Pathological Conference (109):** A case of neonatal cyanosis.

表1 チアノーゼの発生原因

Cyanosis
1. Central Cyanosis
(A) Cardiac Cyanosis
C-CHD
CHD with decreased alveolar ventilation
(B) Pulmonary Cyanosis
Primary Pulmonary Disease
Primary Pulmonary Hypertension
Mechanical Interference with lung function
CNS abnormalities
Neuromuscular Disorders
Congenital anomaly such as Choanal Atresia, or Tracheoesophageal Fistula
Various Drugs
(C) Hematologic Cyanosis
Familial Methemoglobinemia
Acquired Methemoglobinemia
2. Peripheral Cyanosis
Vasomotor Instability
Cold Environment
Local Venous Obstruction
Polycythemia with peripheral sludging of Blood
C-CHD (チアノーゼ性先天性疾患)
CHD (先天性心疾患)

高尾：チアノーゼは多少主観的な面がありますが、皮膚、可視粘膜の毛細管内の還元 Hb が 5g/dl を越えると、誰が見てもチアノーゼがあると分かります。ただ、蛍光灯の下で見た場合、多少紫色が強く見えることがあります。

なお、チアノーゼが新生児期に生じる場合、重症な疾患を伴っていることが多いです。

では東邦医大入院時の病歴をひきつづき述べてください。

松原：入院時、患児は irritability が強く、振顫を伴い、口唇および爪床にチアノーゼが認められ、チアノーゼは啼泣時に増強した。大泉門は平坦でしたが、腱反射は亢進していた。しかし、他の神経系の異常はなかった。

心拍数は毎分120で規則的で、呼吸数は毎分60と多呼吸であった。心音および呼吸音の異常所見は認められませんでした。

直ちに各種検査を行なったところ、表2のごとく、血糖値は60mg/dl、Ca 値は4.1mEq/l と正常でした。しかし、赤血球数が720万/mm<sup>3</sup>、Ht が76%と著明な多血症を呈していました。そのため、新生児多血症による Hyperviscosity Syndrome と診断されました。

高尾：新生児期に多血症を生じる原因についてどのように考えますか。また、Hyperviscosity Syndrome とはどのような症候群ですか。

中沢：これは表3に示した種々の場合にみられ、Ht

表2 血液検査結果

	3/Jan.	4/Jan.	5/Jan.
RBC (×10 <sup>4</sup> /mm <sup>3</sup> )	720	490	474
Hb (g/dl)	24	19	18
Ht (%)	76	54	52
Ret. (%)	34	45	34
Ebl. (/100 wbc)	5		35
WBC (/mm <sup>3</sup> )	15000		13500
Pl. (×10 <sup>4</sup> /mm <sup>3</sup> )		17	12
Na (mEq/l)		148	147
K (mEq/l)			4.9
Cl (mEq/l)		101	98
Ca (mEq/l)	4.1	3.1	
P (mg/dl)	6.8	5.4	
BUN (mg/dl)	17	13	18
Creat. (mg/dl)	1.3	0.8	
U-A (mg/dl)			13.5
GOT (ku)		14.5	90
GPT (ku)		4.0	65
LDH (wlu)		319	1900
Al-P		144mu/ml	21kau
Blood Sug. (mg/dl)	60		
T. Prot. (g/dl)	6.4	5.2	5.3
T. Chol. (mg/dl)		58	
T. Bil. (mg/dl)	6.0	4.8	
Urine			
Prot.	100mg/dl		+
Sug.			+
Ig G (mg/dl)		720	
Ig M (mg/dl)		27	
Ig A (mg/dl)		undetectable	
Coombs direct		—	
Coombs indirect		—	
Au antigen		—	

上昇による viscosity の増大によつて血液の sludging が生じるために表われる病態です。各組織への循環障害のため、仮死、傾眠、チアノーゼ、痙攣、心不全、呼吸不全などが表われます。

高尾：病歴をつづけてください。

松原：そのため1月4日昼に、浮血30ml、プラズマネート30ml 静注の処置を行い、赤血球数が490万/mm<sup>3</sup>、Hb 19g/dl、Ht 54%と著明に低下し、痙攣などの神経症状の改善を認めましたが、チアノーゼはさらに増強し、無呼吸発作も生じるようになりました。この時点で、チ

表3 新生児多血症を呈する原因

1) 胎盤の過多輸血によると考えられるもの
双胎間輸血
母-胎児輸血
臍帯結索のおくれ
計画的
援助のない家庭出産
2) 胎盤不全によると考えられるもの
Small for gestational age infant (SFG)
過期産
妊娠中毒症
前置胎盤
3) 内分泌及び代謝の異常
先天性副腎過形成
新生児甲状腺機能亢進症
母体の糖尿病
4) 種々のもの
ダウン症候群
Hyperplastic Visceromogaly(Beckwith's syndrome)

アノーゼ性の先天性心疾患と思われたので、生後63時間目の1月4日夕方に東京女子医大心研に緊急入院しました。

高尾：この症例は、当初 Ht が76%と著明な多血症があり、東邦大学では Hyperviscosity Syndrome によつて痙攣およびチアノーゼなどの症状が出現したと考えました。しかし、浮血を行い、Ht が54%と20%も低下したにもかかわらず、チアノーゼは増強し、呼吸不全はさらに悪化したため、心臓疾患らしいと考え、胸部X線および心電図、血液ガス分析を行い専門病院に送られてきたということです。

次に、当科入院時の所見を述べてください。

上村：入院時所見は表4に示しました。直腸温は35.2°Cで、全身性の著明なチアノーゼがあり、無呼吸が時ど

表4 当科入院時の現症

Physical findings on admission
Outstanding findings
Hypothermia (rectal temp. = 35.2°C)
Generalized cyanosis
Bradycardia
Apneic attack
Specific findings
Weight : 2620 mg
Head & neck : n.p.
Chest
Heart : the 2nd sound : single & accentuated
no cardiac murmur
Lung : normal
Abdomen :
Hepatomegaly (+)
Splenomegaly (±)
Pulse :
No difference between upper and lower extremities
Arterial blood gas analysis
pH : 6.905, PO <sub>2</sub> : 37 mmHg, PCO <sub>2</sub> : 32 mmHg,
BE : -20 mEq/l

表5 新生児期にチアノーゼを生ずる疾患別頻度

Differential diagnosis of cyanosis in neonates	
Severe intracranial disturbance	22
Congenital heart disease	14
Primary pulmonary disturbance	12
Traumatic cyanosis	9
Hypothermia	6
Choanal stenosis or atresia	6
Inhalation of mucus	5
Septicemia or meningitis	5
Temporary incoordination of breathing and swallowing	4
Diaphragmatic hernia	2
Esophageal atresia	2
Peripheral cyanosis	1
Unexplained	5
	93
Polycythemia	
Tetanus	
Adrenal insufficiency	
Methemoglobinemia	

Crig W. S. 1963

き出現し、さらに毎分80以下の徐脈も出現しました。

聴診上、II音は単一で軽度亢進していましたが、心雑音はきこえませんでした。腹部では、肝臓の腫大が軽度認められました。

pH は6.905と強い酸血症があり、酸素分圧は37mmHg、炭酸ガス分圧は32mmHgであつた。

高尾：新生児期にチアノーゼが出る場合どのような疾患を鑑別する必要がありますか。

中沢：表5は新生児期にチアノーゼが出現する疾患を頻度別に示しています。

眼瞼結膜にチアノーゼがあり、末梢四肢の体温上昇時でもチアノーゼが存在していたため、末梢性のチアノーゼは否定されます。さらに、大泉門に異常なく、血糖値およびCa値にも異常がないため、中枢神経性のもも否定されます。また、動脈血酸素分圧(PaO<sub>2</sub>)が37mmHgと低値のことから、ヘモグロビン自体の異常によるチアノーゼも否定されます。

肺性か心性のチアノーゼかを鑑別するのは、表6に示した各項目にしたがつて行います。

結局、患児は心性チアノーゼが存在していると結論しました。

高尾：そうですね。しかし、まず心雑音がきこえないからといって、心疾患ではないとは言えません。むしろ心雑音のない心疾患では重症である場合が少なくないの

表6 Differential diagnosis of cyanotic heart disease from pulmonary disease

	Cyanotic heart disease	Pulmonary disease
Oxygen Crying	↓	↑
Heart murmur		>
Chest x-film Cardiac shadow Pulmonary infiltration		>
ECG (RVH difficult)		>
Differential cyanosis	+	-
PaCO <sub>2</sub>	Normal	Elevated

Less cyanosis: ↑, More cyanosis: ↓, No change: →

表7 新生児期に強いチアノーゼを生ずる心疾患

- 1) 完全大血管転換症 (大循環及び小循環の間の混和の不良な例)
- 2) 肺動脈閉鎖症及び高度の肺動脈弁狭窄症 (心室中隔欠損のない場合)
- 3) 肺動脈閉鎖症及び高度の右室流出路狭窄 (心室中隔欠損を含む場合)
- 4) 総肺静脈還流異常症 (肺静脈還流部の狭窄のある例)
- 5) 三尖弁閉鎖症 (肺動脈流入路の狭窄のあるもの)
- 6) エプスタイン奇形
- 7) 無脾症候群

で、チアノーゼや多呼吸などの呼吸障害、奔馬調律のような心異常、脈拍異常等により心疾患を疑い、漸次検査をすすめていくのが手順です。

それでは、新生児期にチアノーゼを生じる心疾患にはどのようなものがありますか。

中沢: 主な疾患を表7に示しました。完全大血管転換

症の中で大循環と肺循環の間の混和の乏しいものが一番多く、次に肺静脈に狭窄のある総肺静脈還流異常症である。さらに心室中隔欠損症を伴う肺動脈閉鎖症すなわち極型のファロー四徴症がある。また、心室中隔欠損症を伴わない肺動脈弁閉鎖および重度の狭窄症があります。三尖弁閉鎖症の中で、右心室の形成がきわめて悪い場合や、三尖弁のエプシュタイン奇形の際にもチアノーゼが新生児期に出現します。さらに、循環動態的には肺動脈閉鎖症に入りますが、内臓の合併奇形を有する点で明らかに別の疾患群である無脾症候群もあります。

このような疾患を考え、診断をすすめていくと、大体診断がつくことになります。

高尾: では患児の胸部X線写真につき述べてください。

上村: 写真1の胸部X線写真は生後1日目と生後2日目に撮影されました。新生児期の胸部X線は呼吸の問題があり、判読の困難な点が多いのですが、順次判読していきます。まず胃泡は左側で、肝臓は右側と正常の位置にあります。肺野は明るく、肺門影も拡大なく、肺血流量は減少しています。心陰影については、右の第2弓が突出し右房の拡大を示し、左側第II弓が陥凹し肺動脈部成分が少ない所見があります。しかし、左側下部心陰影は正常のようです。大動脈はよく見ると脊柱左側を下行しています。

以上から、総肺静脈還流異常症や完全大血管転換症や無脾症候群などの疾患群は除外診断できると思います。

1977.1.3.(1D)

1977.1.4.(2D)

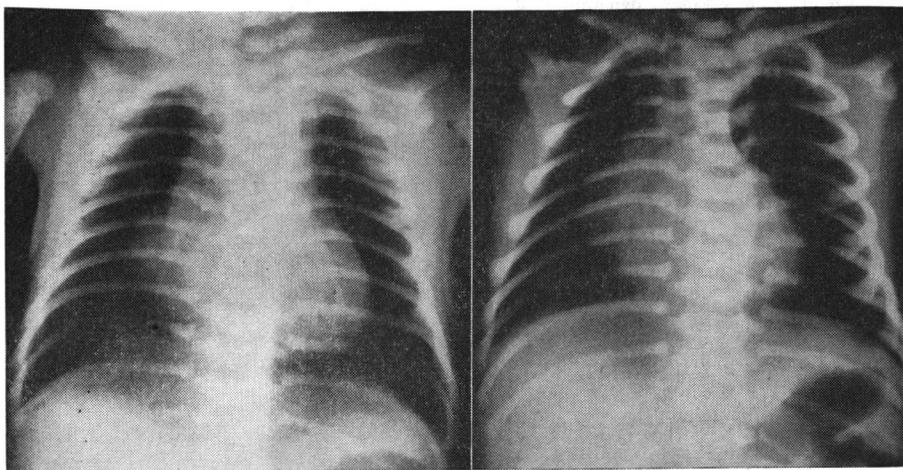


写真1 胸部単純X線写真

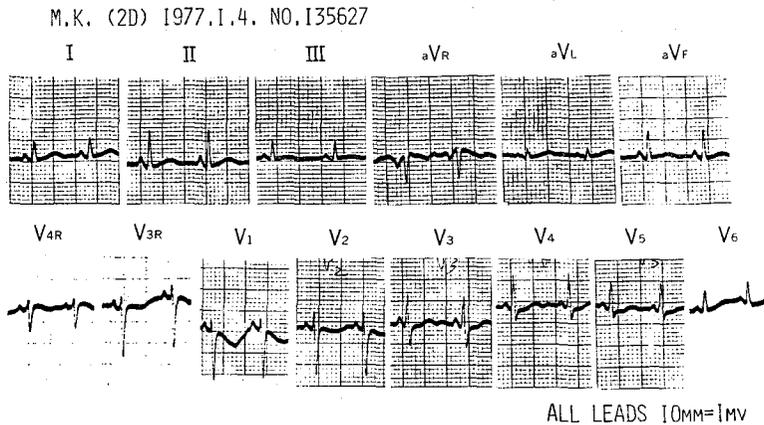


図1 心電図

高尾：そうですね。では新生児期の胸部X線のよみ方について中沢先生お願いします。

中沢：まずX線写真撮影時、臥位や立位で上腹部まで撮影しますと、肝臓の形態および位置、胃泡の位置が認識できます。特に対称肝の場合は、脾臓形成異常を伴う場合が多く、気管の分枝状態とともに参考所見となります。

次に心臓の形と大きさを見る必要があります、心胸郭比のみでは不十分です。

肺の状態を鑑別することが困難な場合がありますが、肺門影や肺血管影を総合的に判断する必要があります。

その他、横隔膜の位置により横隔膜ヘルニアや横隔膜弛緩症のような疾患も check できます。なお基本的に重要なことは、新生児期は循環動態が dynamic に変化する時期ですから、くり返しの検査が必要です。

高尾：さてこの症例は、チアノーゼが出て肺血流の異常に減少している心疾患らしいことがわかります。

次に心電図を見るわけですが、新生児期は生理的に右室優性でしかもP波も高いことがあります、患児の場合はどうでしょうか。

上村：心電図(図1)は生後2日目に記録されたものです。洞調律で心拍数(R-R)は毎分125です。QRSの前額面平均電気軸は $+65^\circ$ と正常軸を示します。P波はII誘導で軽度尖鋭化し、PQ時間は0.08秒から0.10秒と軽度短縮していますがWPWの所見はありません。QRSでは、右側胸部誘導のRが0.3mVと低電位で、一方、S波は1.3mVと大きい。左側胸部誘導ではT波は平坦な双性を示し、右室の低形成、左室肥大の所見を

示しています。

これらの所見から、エプシュタイン奇形のような伝導系の異常がなく、心室中隔欠損症を伴う肺動脈閉鎖症のような右室肥大の所見もない。

三尖弁閉鎖症の場合は、QRSの前額面平均電気軸は $0^\circ$ 以下の左軸を向く場合が多いので相違する。

一応、胸部X線所見と合わせて、心室中隔欠損症を伴わない肺動脈閉鎖症が一番考えられます。

高尾：今まで述べました血液ガス検査、心電図、胸部X線写真などは一応どの病院でも行われていますが、最近、患者に侵しゅうを与えることなく心臓の内部構造を超音波検査で探るようになってきました。

この疾患ではどのような超音波像所見を呈しますか。長井先生お願いします。

長井：Echocardiography (UCG)は軟部組織内部の構造を知れるので、構築異常を主とする先天性心疾患の診断には非常に有用です。肺動脈閉鎖症や重度の狭窄症では、大動脈は左心室起始で、心の時計方向回転があり、肺動脈弁も大動脈弁の左上方に描出されます。したがって、大動脈が騎乗したり、右心室起始をするファロー四徴症、両大血管右室起始症、完全大血管転換症とは容易に鑑別ができます。三尖弁閉鎖症は僧帽弁の振幅が大であること、エプシュタイン病では、心室中隔の奇異性運動と三尖弁の閉鎖遅延があることなどで鑑別が可能です。

高尾：現在までの診断で、肺動脈弁閉鎖、右心室の狭小、卵円孔開存、動脈管の開存が存在し、心室中隔欠損はないだろうと考えます。では引きつづき入院経過およ

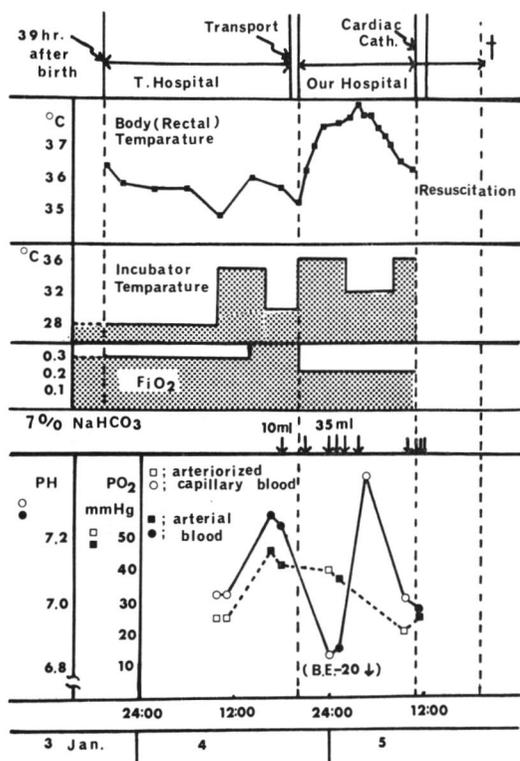


図2 入院経過表

び心臓カテーテル検査と心臓造影術について述べてください。

上村：図2は東邦大学入院時から死亡までの経過図で

す。直腸温は東邦大学入院中34.8°Cから36.3°Cの低体温が持続し、携帯用保育器で心研へ転送されたにもかかわらず、当科入院時直腸温は35.2°Cであつた。そのため保育器内温度を最大に上昇させ、やつと体温の上昇を認めた。また、血液ガス分析では、当科入院前の動脈血がpH 7.241, PO<sub>2</sub> 41mmHg, PCO<sub>2</sub> 36mmHg, BE-11 mEq/l だつたため、7%重曹水10mlを投与され、さらに当科入院後15mlの投与を受けたが、その後の動脈血で、pH 6.905, PO<sub>2</sub> 37mmHg, PCO<sub>2</sub> 32mmHg, BE-20mEq/l 以下という著明な酸血症を生じていたため、総量35mlの7%重曹水を投与し、入院10時間後にpH 7.389にまで改善した。しかし、その後5時間で、pH 7.013まで再度悪化し、さらにPO<sub>2</sub>も21mmHgと増悪したため、診断の確定と、肺動脈の太さ、右心室の大きさ、右房の負荷を見るため、緊急カテーテル検査を生後3日目の1月5日朝に臍静脈から行なつた。

カテーテルはどうしても右心室へ進まず、左房へは卵円孔開存を通じて容易に達した。右房のa波は12mmHg, 平均圧は10mmHg, 左房の平均圧は7mmHgと圧差を認めたため、balloon catheterによる心房中隔欠損孔作成術(BAS)を行なつた。

その後、動脈管からの造影剤の流入による主肺動脈の太さを知る目的で、左房造影を行ないました。写真2はそのアンギオ写真です。動脈管は大動脈側では、下行大動脈とはほぼ同じ太さであるが、全体とし長く屈曲し、特に主肺動脈との接合部で狭くなつている。ただし、主

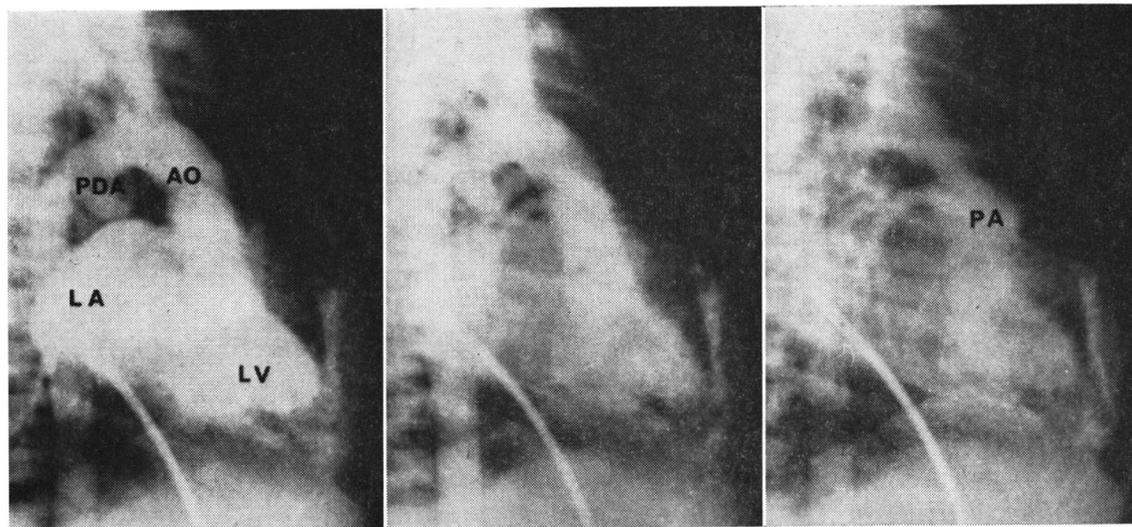


写真2 左房造影写真。AO(大動脈),PDA(動脈管開存),LA(左房),LV(左室)

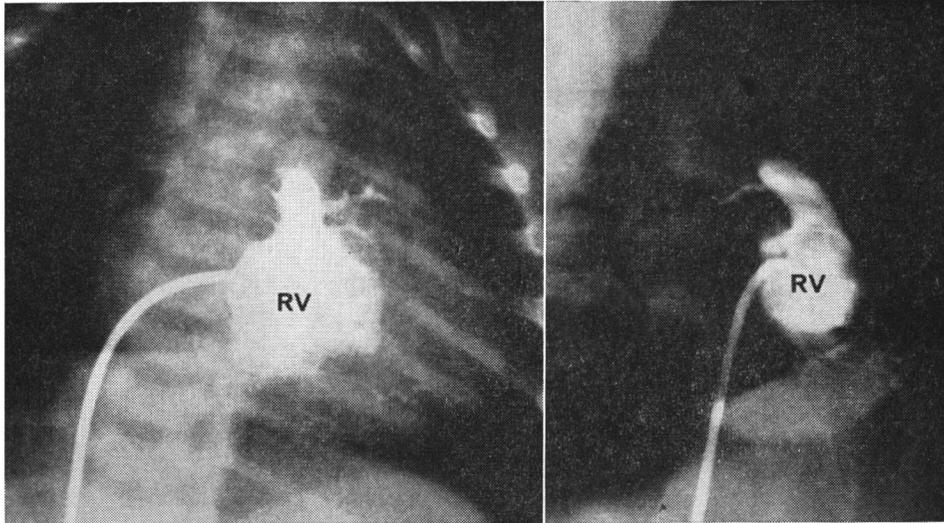


写真3 肺動脈弁閉鎖症の右心室造影写真, RV (右室)

肺動脈の太さは上行大動脈の1/2以上で、この疾患では主肺動脈の発育は良い方であることがわかった。

しかし、心臓造影後に徐脈および低拍出量症候群におちいり、各種強心昇圧剤に反応悪く、カテーテル検査後7時間目に死亡した。

高尾：この症例では右心室にカテーテルが入っていませんが、写真3の同疾患の別の患児の右心室造影です。右心室は小さく、その流出路は盲端となっているのがよくわかります。

それでは、剖検所見について安藤先生述べてください。

安藤：心臓の大きさは、正常心（同年齢同体重）と比較して、約2倍の大きさがあり、主に右房と左室が大きいためです。左冠動脈前下行枝は右側に偏位し、心尖部はすべて左室により形成され、右室の低形成を思わせる。

次に、本症の主たる病変のある肺動脈弁をみると、三弁とも交連部が全部癒合して、三脚型 (tripod-like) の肺動脈弁膜様閉鎖を示している。主肺動脈およびその枝の大きさは正常の1/2程度で、中等度の低形成がある。肺血流は内径2mm程度の動脈管開存により保たれていたと判断される。しかし、これも既に肺動脈への流出端において内腔がほとんど閉鎖しており、肺血流の途絶が本症の死因と考えられる。

右室を見ると、心室壁が著しく厚く（厚さ12mm/正常2mm）、内腔はエンドウ豆大に小さい (small cavity with

thick wall)！右室流出路は極めて狭小であるが、肺動脈弁直下まで開存している。三尖弁は小さいが、形態的にはほぼ正常で、右室腔の大きさに相応している。右室の心内膜は中等度に肥厚している。

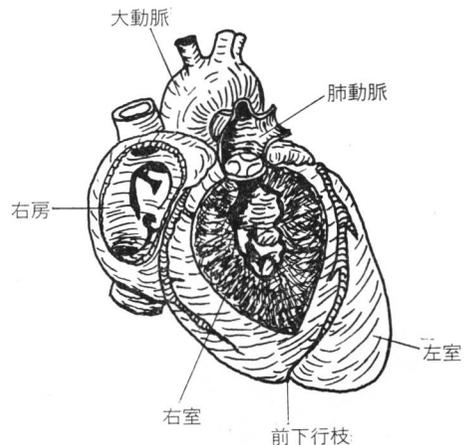


図3 心標本のスケッチ

右房は巨大で、壁も厚い。卵円孔は開存を示し、心臓カテーテル検査時に行なつた Rashkind balloon atrioseptostomy (BAS) による亀裂が認められる。左房、左室、大動脈は中等度に拡大しているが、形態的異常はない。標本のスケッチを図3に示した。

形態診断

純型肺動脈弁閉鎖症

厚い壁を伴う右室内腔高度低形成

殆ど閉鎖した動脈管開存

卵円孔開存

右房の著しい拡張性肥大

左室左房の中等度の拡張

肺動脈枝の中等度低形成

BAS 後の状態：一次中隔の亀裂

高尾：それでは、この疾患の病態 spectrum について安藤先生説明をして下さい。

安藤：肺動脈弁閉鎖症 (PPA) の先天性心疾患全体で占める割合は1%以下で、希な疾患に属するが、本症のほぼ100%が新生児期に罹病死亡が集中するので、新生児期に発病するチアノーゼ性心疾患の中では、完全大血管転換症に次いで多い疾患である。また本症の中には最近ようやく心内修復術が成功した症例が知られるようになってきたので、臨床上也重要な疾患となってきた。

肺動脈閉鎖 (PA) を示す疾患には、本症の他にフォロー四徴症 (TOF+PA)、無脾症候群 (Asplenia+PA)、およびその他多数の疾患 (other PA's) で合併する場合がある。1631例の先天性心疾患剖検心 (ボストン小児病院症例) についてしらべると、7.7% (125例) がいずれかのかたちの PA を示した。中でも PPA が一番多く44%を占め、TOF+PA, Asplenia+PA, other PA's の順である (表8)。これらの症例が生後生存するためには何らかの肺側副血行路 (pulmonary collateral circulation) が必要である。副血行路には、① 動脈管開存、② persistent intersegmental artery、③ 生後二次的に拡大した気管枝動脈の3つがあり、このうち主要なものは①と②である。PPA では100%が①により、TOF+PA では40%近くの症例が②により行なわれている。Asplenia+PA とその他の PA では、数%に②が認められる。③は3カ月以上生存した症例では、どれにでも認められるが、これのみで生存する症例は希である。このような肺側副血行路の差は、胎生期の奇形発生時期に相違があるためと考えられる。PPA では、心の organogenesis が終り、大きさを増して形を整えて行く胎生2カ月以降に、

表8 各種肺動脈閉鎖における肺側副血行路

	頻度 (%)	側副血行路 (%)		中央年齢 (死亡時)
		PDA	P Interseg-A	
PPA	44	100	0	11日
TOF+PA	24	62	38	4カ月
Asplenia+PA	13	94	6	3~6週
その他のPA	19	92	8	

肺動脈弁自体に異常が生じ、交連部が閉鎖してしまつたと考えられる。他の疾患では、それ以前の胎生初期に異常が起こり、PA を含む種々の奇形が来されたと思われる。intersegmental artery とは、胎生期の背側大動脈より肺血管叢に分布する最も古い肺血管系であり、後に第6大動脈弓より作られる肺動脈や動脈管の形成が不十分なため、消失せず存続したものである。各 PA の死亡時中央年齢をみると、PPA では生後11日であり、他の群より早期に死亡するものが多い。動脈管の閉鎖時期 (生後1~2週内) とよく一致している。

その他の PPA 形態所見を表9に示した。肺動脈弁閉鎖は tripod-like membranous atresia が90%を占め、口ト部閉鎖や主肺動脈閉鎖を伴う例は少ない。肺動脈枝の低形成は軽いものが多い (90%は中等度かそれより軽い低形成)。

本症は右室内腔の大きさにより、Greenwald らにより2型に分けられた。Type I は本日示した症例のごとく small cavity with thick wall を示し、Type II は大きな右室内腔を示すグループである。

しかしこれだけでは手術方法決定には不十分であるので、われわれは各グループをさらに表9のごとく分類している。Type II や Type I a, b には弁切開をして右室機能の回復が期待できるものがあるが、Type I c, d ではもつぱら短終手術の適応である。三尖弁は右室内腔に相応した大きさをしている場合が多いが、時に三尖弁

表9 純型肺動脈閉鎖症の形態所見

1. 肺動脈弁
Tripod-like membranous atresia (90%), 希に口ト部閉鎖
2. 右室
Type I (small cavity with thick wall)
a. Moderate hypoplasia 27% (右室長正常, 内周中等度狭小)
b. Severe hypoplasia 33% (右室長正常の2/3, 内周高度狭小)
c. Extreme hypoplasia 19% (ビーナ大右室)
d. Absence of RV inflow 5% (三尖弁閉鎖)
Type Ia)
Type II (large RV with T I)
a. Enlarged 8% (全てエプスタイン氏病を伴う)
b. Normal 10% (1/4 にエプスタイン氏病)
3. 三尖弁
低形成だが、右室腔に見合った大きさ (70%)
20%にTSを認める (腱索間隙の消失), エプスタイン時々
4. 冠動脈
右室腔-冠動脈visusoidal communication, 冠動脈遮断等 (11%)
5. その他
PDA 100%, PFO又はASD II 100%, prominent right venous valve 20%, Septum I aneurysm to LA 8%, bicuspid Ao valve 6%

狭窄 (IS) やエプスタイン奇形を伴う事もある。本症には冠動脈奇形が時に合併する。胎生期にも右室内圧の上昇があるので、sinusoid が開存している、右室腔と冠動脈を結合することが多い。このような症例では、右室造影を行なうと逆行性に冠動脈、大動脈基部が造影され、冠循環に静脈血が流れている場合が多く、予後は特に不良である。

本症は先天性心疾患の中では比較的均一な心奇形であるが、それでも以上に述べたような形態学的 variation があり、それらが予後や手術方法選定に大きく関与する。したがって、本症の可能性のある患児を見たら、動脈管開存の閉じないうちに（または開存をうながすような治療をしながら）、直ちに上記の形態学的 Variation の診断を行ない、手術方法決定を急ぐ必要がある。

高尾：安藤先生の説明のように、肺動脈弁閉鎖症の場合、肺動脈への血液の供給はほとんど100%が動脈管に依存している。そのため動脈管が生後の生理的機序で閉じると肺血流がなくなり、死亡することになる。

最近、この動脈管の閉鎖を抑制し拡張維持させる薬剤としてプロスタグランジン (PG) が利用されています。特にこの物質のE群をある濃度で点滴静注すれば、動脈管の拡張維持により、症状の改善をうながし、延命させることができるようになりました。

次に、この治療法もふまえて述べてください。

上村：まず肺動脈弁閉鎖症を中心として、一般的治療法について述べます。

治療は表10のように内科的と外科的治療に大別できます。同症の場合、動脈管が閉じてくるため、症状は時間単位で変化し悪化するため治療も相応して迅速にしなければなりません。一般的対応は、低酸素血症、酸血症、低体温、時には右心不全に対して、おのおの対症療法を行う。しかし酸素の投与は動脈管の収縮閉鎖を促進させ、さらに症状増悪を見ることもあるので注意を要します。

特異的療法として PGE を0.1r/kg の濃度で点滴静注することで、動脈管を拡張維持させることができる。私達は今まで3例の動脈管依存型チアノーゼ心疾患の新生児例に臨床応用し、PaO<sub>2</sub> が平均8mmHg、酸素飽和度で14%の上昇を認めている。その他、心臓カテーテル検査時に右心不全を除き、短絡手術後の動脈血混和を良くする目的で、balloon catheter により心房中隔欠損孔を作成する。

外科的方法としては palliative operation と definitive

表10 肺動脈弁閉鎖症の治療

Treatment	
1. Medical treatment	
Oxygen	
Digitals, diuretics, others (catecholamin, ETC)	
Alkaline solution	
Warming	
Specific problem	
Oxygen	>..... PDA Closure
Indomethacin	>..... PDA Dilatation
PG-E	.....PDA Dilatation
Treatment during cardiac catheterization	
Balloon atrio-septostomy (BAS)	
2. Surgical treatment	
Palliative operation	
Definitive operation	

operation があるが、これらの手術は内科的治療と密接にむすびつきおこなわねばならない。

高尾：では外科治療について、今井先生お願いします。

今井：純型肺動脈閉鎖症 (PPA) の血行動態は特異的であり、肺動脈弁が閉鎖しているために右室に流入した静脈血は三尖弁閉鎖不全により右房内に逆流するか、または右室壁の sinusoid に逆流し冠動脈に入り、大動脈基部に流入する。

右房に灌流して来る静脈血の大部分は、卵円孔か、心房上隔欠損孔を通つて左房内に流入し、動脈血混合となつて大動脈に入り、一部が動脈管 (PDA) を介して肺動脈に流入する。したがって、限られた気管支動脈系からの肺血行を除いては、PDA が唯一の肺血流の供給源であるため、PDA の閉鎖が致命的となる。それ故 PPA は乳児期において緊急手術の対象とされている。

外科手術の目的は、1) 右室の減圧をはかり、冠動脈に静脈血が逆流しないようにすると同時に、肺動脈弁切開により正常の右心系の血行を保ち、右室の将来の発育を期待する。2) 低形成の右室のみでは静脈還流のすべてを処理できないので、心房間の交通口を拡大し、右房の負荷を減少させる。3) PDA は時間の経過と共に閉鎖してしまうのが原則であるから、肺血流量を適当に保つ必要があり、短絡手術が一般に必要である。

PPA は大別すると2種類に分けられる。Greenwold は右室の低形成の程度により、1) 右室低形成を伴うI型と、2) 右室内腔が正常または拡大しているII型に分類している。前者は80~85%の頻度といわれている。この分類は外科治療の指標としても重要であり、I型に対しては肺動脈弁切開、心房中隔欠損拡大術およびWaterston 手術が合併して施行されるべきであり、II型では右室がほぼ正常の大きさであるから、肺動脈弁切開

のみでよい場合が多い。

心研では、短絡手術を追加する場合の指標として、50%酸素吸入時に PaO<sub>2</sub> が50mmHg 以下のときに短絡手術を施行している。また右室の低形成が高度で流出路の筋性の閉鎖がある場合には弁切開も不能であるから、短絡手術と心房中隔欠損孔拡大術のみを施行することもある。

肺動脈弁切開は通常、経右心室性に弁切開を施行する Brock 手術が一般的であるが、心研では右室流出路をバルーンで閉塞し、肺動脈分岐部直下で肺動脈幹を遮断して無血視野を作り、経肺静脈的に弁切開を行なつて好結果をえている。

いずれにしてもこれらは一期的な根治手術ではないので、2～3年後に体外循環下に ASD 閉鎖、短絡閉鎖、右心室流出路再建、また PDA が開存していれば、その閉鎖もあわせて施行せねばならない。

現在本邦でこのような2期的根治手術が成功した例は心研の2例のみである。PPA はいまだに手術成績が極めて悪い疾患であるから、今後一層の努力が必要であり、早期発見、早期治療の必要な疾患であることはいうまでもない。

高尾：本日の症例は生直後チアノーゼで発症した一症例というテーマですが、純型肺動脈弁閉鎖症あるいは肺動脈閉鎖症で心室中隔欠損症のない例を示しました。こ

の疾患はまれで、先天性心疾患の発生頻度を1%として、本症はその中のさらに1%にすぎませんので、一般の医師が診る機会は少ないわけです。したがって専門家でない限りこういう病態を詳細に知っておく必要はありませんが、しかし、ここで示された新生児期チアノーゼ心疾患に対する診断のアプローチ、治療に対する考え方は大切なことです。

本日学んだことは、まずチアノーゼの正確な認識すなわちチアノーゼとは何か、チアノーゼの病態生理、病因病気の鑑別、チアノーゼ性心疾患の鑑別、その方法——一般には病歴、理学所見、レ線、心電図、ベクトル心電図、心音図、最近はそれらに加えて心エコー図などによります。内科治療については、本症例のように肺血流減少性心疾患で PDA 依存性となつているものに対しては、外科治療に至るまでの期間、プロスタグランジン E<sub>1</sub> または E<sub>2</sub> を点滴静注して、PDA を閉じさせぬよう保つことができます。酸素投与が PDA を閉鎖させるため、必要でありながら投与できないジレンマにあつたことから考え、これは一つの進歩です。通常新生児期にチアノーゼで発生する心疾患は自然歴が悪く、多くは1カ月未満、90%は6カ月未満で死亡するものがあるが、その中でも症例によつては救命手術で生存し、さらに必要に応じて2回目の手術を経て大きく育つてゆく子供達も少なくありません。