

(31)

| | |
|----------|--------------------------------------|
| 氏名(生年月日) | 津 田 哲 哉 |
| 本 籍 | ソ ヌ アツ ヤ |
| 学位の種類 | 医学博士 |
| 学位授与の番号 | 乙第473号 |
| 学位授与の日付 | 昭和56年7月10日 |
| 学位授与の要件 | 学位規則第5条第2項該当(博士の学位論文提出者) |
| 学位論文題目 | 乳児期早期発症の重症先天性心疾患の自然予後 |
| 論文審査委員 | (主査)教授 高尾 篤良 (副査)教授 梶田 昭, 教授 降矢 熒 |

論 文 内 容 の 要 旨

序

先天性心疾患は、胎児期から成人期にわたる各時期により、また、心疾患の種類と重症度によつて、特有の病態像と異なつた予後をしめす。

目的

著者は、乳児期、とくに生後6カ月未満に発症した重症先天性心疾患の自然予後を検討し、手術適応時期決定の根拠を検索した。

方法

1967年から1974年までの8年間に東京女子医科大学附属日本心臓血圧研究所に入院した生後6カ月未満の重症先天性心疾患467例を対象とし、追跡予後調査を行なつた。調査項目は、1) 入院時月齢分布、2) 最終追跡時年齢分布とその予後、3) 累積自然死亡率、4) 臨床経過および死因である。

対象の先天性心疾患を下記のように分類した。

1. 左一右短絡群

1) 心室中隔欠損症 (VSD), 2) 大動脈縮窄複合〔正常大血管関係〕(CoA) 3) 動脈管開存症 (PDA), 4) 心内膜床欠損症 (ECD)

2. 右一左短絡群

1) 完全大血管転換症 (d-TGA), 2) フェロー四徴症 (ToF), 3) 総肺静脈還流異常症 (TAPVC), 4) 無脾症候群 (asplenia), 5) 多脾症候群 (polysplenia), 6) タウジッヒービング複合 (T.B), 7) 三尖弁閉鎖症 (T.A), 8) 純型肺動脈閉鎖症 (PPA), 9) 純型肺動脈狭窄症 (PPS), 10) 大動脈弓遮断症 (interrupt.

A.A), 左心低形成症候群 (HPLH)

結果と結論

1. 左一右短絡群 (VSD, CoA, PDA, ECD)

1) 入院時月齢分布：大動脈縮窄複合は、生後1カ月から2カ月未満に入院数が最大となり、他の3疾患は生後3カ月から6カ月未満が、最大入院数となつていた。

2) 最終追跡時年齢分布と予後：全自然死亡例の80%が1歳未満に死亡しており、最年長非手術例は、10歳の心室中隔欠損症であつた。

3) 累積自然死亡率：4心疾患の累積自然死亡率は、44%から81%で、平均56%であつた。大動脈縮窄複合は、他の3心疾患と比較して早期入院かつ早期死亡が、顕著であつた。

4) 本群の主な自然死亡原因は、呼吸不全と心不全の急性増悪によるものが多かつた。

2. 右一左短絡群 (d-TGA, ToF, TAPVC, asplenia, polysplenia, T.B, T.A, PPA, PPS, interrupt.AA, HPLH)

1) 入院時月齢分布

完全大血管転換症、総肺静脈還流異常症、タウジッヒービング複合、三尖弁閉鎖症、大動脈弓遮断症は、生後3カ月未満の入院が多く、とくに大動脈弓遮断症はその傾向が顕著であつた。

2) 最終追跡時年齢分布と予後：全自然死亡例の75%が1歳未満に死亡しており、最年長非手術追跡例は、10歳の多脾症候群であつた。

3) 累積自然死亡率：1歳未満の累積自然死亡率は、

ファロー四徴症の8%から総肺静脈還流異常症の100%にわたり、平均48%であった。総肺静脈還流異常症と大動脈弓遮断症は、早期入院かつ早期自然死亡が、顕著であった。

4) 本群での自然死亡原因は、極型ファロー四徴症、無脾症候群、肺動脈閉鎖症などの高度に肺血流量が減少したチアノーゼ性心疾患は、高度のアンドーシスを伴った無酸素血症が主な死亡原因であった。又、タウジッヒ

ービング複合、総肺静脈還流異常などの大量に肺血流量が増加したチアノーゼ性心疾患は、呼吸不全と心不全の急性増悪が、主な死亡原因であった。

結論

生後6カ月未満に発症した重症先天性心疾患は、心不全、呼吸障害、低酸素血症などを伴って早期自然死亡の傾向が強く、従つて、各病型の自然歴に合わせ、早期診断および早期外科治療が必要であるとの根拠を得た。

論文審査の要旨

本論文は生後6カ月未満に発症した重症先天性心疾患467例につき各疾患別に自然予後を追跡し、心不全、呼吸障害、低酸素症など、早期死亡の要因を検討し、早期外科治療適応の根拠を検索したもので学術上価値あるものである。

主論文公表誌

乳児期早期発症の重症先天性心疾患の自然予後
東京女子医科大学雑誌 第51巻 第3号
296~321 (昭和56年3月25日発行)

副論文公表誌

- 1) 特発性右房拡張症の1例。
小児臨 28 (11) 90~93 (1975)
- 2) 僧帽弁閉鎖不全症を続発した腎血管性高血圧症の1治験例。
小児臨 29 (10) 102~106 (1976)

- 3) 亜急性細菌性心内膜炎を合併した僧帽弁逸脱症候群の1例。

臨小児医 25 (10) 29~34 (1977)

- 4) ビタミンD依存症の1例。

小児科 18 (13) 1683~1687 (1977)

- 5) 小児期感染性心内膜炎の合併症。

小児科 19 (8) 881~886 (1978)

- 6) 無脾症候群の臨床像。

小児科 20 (9) 951~962 (1979)