

<Editorial Comments>

Norwood 手術の術前術後管理

岡山大学医学部心臓血管外科 佐野 俊二

八代健太他：窒素ガス吸入による術前管理が有用であった左心低形成症候群の1例. 日本小児循環器学会雑誌 1996；12：48—53に対する Editorial Comment

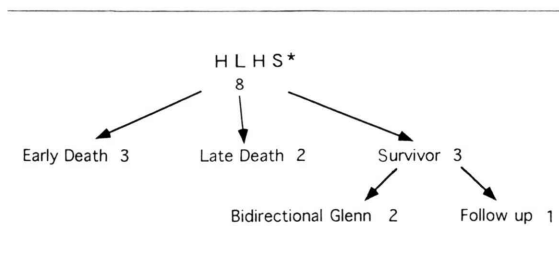
1958年, Noonan と Nadas により初めて記載された左心低形成症候群 (Hypoplastic Left Heart Syndrome: HLHS) は1980年代初期までは外科的治療を行っても助からない疾患と考えられていた. 1983年, Boston 小児病院の Norwood<sup>1)</sup>が初の手術成功例を発表した後も1990年初めまで成功率は Norwood の施設 (Boston 小児病院, 後 Philadelphia 小児病院) 以外では散々たるものであった. 1991年 Philadelphia 小児病院からの報告<sup>2)</sup>では第1期手術に相当する Norwood 手術は死亡率19%でそれ以前の30%以上に比し著明な改善をみている. 更に根治手術に相当する Fontan 手術は第2期手術としてみれば死亡率は22%であったが, 新しく第2期手術として hemi-Fontan 手術の概念が導入されて以降は, hemi-Fontan 手術の死亡率は6%, 第3期手術の Fontan 手術の死亡率は5%に減少した. しかし, 第1期から第3期まで合計すると HLHS の死亡率は29%と他の疾患に比し依然高値である.

HLHS の管理の難しさは, この case report にもあるように術前から始まる. HLHS はほぼ全例に Prostaglandin E<sub>1</sub> (PGE<sub>1</sub>) 投与による動脈管開存を必要とする. しかし, 患児は動脈管閉鎖による低酵素状態のみでなく, 肺血管抵抗の低下, または全身血管抵抗の上昇による Systemic perfusion の低下, 血圧低下, アシドーシスという危機にも脅かされる. HLHS では肺, 体血流比のバランスをいかに上手くとるかが生死を分ける最大のポイントであるが, 多くの症例で高肺血流に傾く傾向がある. すなわち HLHS の管理上, 重要な事は肺血

表1 左心低形成症候群症例

8症例	Jan. 1995 - Aug. 1995
Age: 4-16 days (mean: 8 days)	
BW: 1.6 - 2.9 kg (mean: 2.5kg)	
Sex:	Male 5
	Female 3

表2 結果



\*HLHS: 左心低形成症候群

管抵抗を上げる事である。この肺血管抵抗を上げる因子は人工呼吸器による PaCO<sub>2</sub>の蓄積 (40mmHg 以上), PaO<sub>2</sub>減少, PEEP の上昇等がある。酸素飽和度85%は高肺血流の良い指標であり, FiO<sub>2</sub>が0.21で Hypoventilation にしても酸素飽和度が85%以上であれば, この case のようにまた Jobes<sup>3)</sup>らが言うように人工呼吸器回路内に CO<sub>2</sub>ガスを混入し, FiO<sub>2</sub>を0.21よりも更に低く保つことも効果的である。

この他に, 肺血管抵抗を上昇させ, 肺血流量を減少させるもので忘れてはならないものに Dopamine がある。反対に Dobutamine や Isoproterenol は肺血管抵抗の低下を来すので, 特に術後は必要最小限にすべきである。また我々は Fentanyl による持続点滴による鎮静を行っているが, これは肺及び全身の血管抵抗の変化を出来るだけ最小限にするためである。

さて手術手技上大切な事が3つある。第1に右心室から大動脈への狭窄のない流出路を作る事, そしてそれは成長するものである事である。第2は肺血流が適切にコントロールされており, なおかつ肺動脈の成長が期待されることであり, 第3は心房内の交通が良いことである。我々は昨年より上行大動脈, 肺動脈中枢, 下行大動脈, 大動脈弓部の直接吻合による再建を心掛けています。異物を出来るだけ使わない再建は後々の成長を考える時に非常に有利であるし, Homograft の入手出来ない我が国に於いては出血のコントロールという面でも有用な手技である。

次に適切な肺血流の維持とコントロールであるが, 最近では出来るだけ小さな人工血管を使っている。通常 3.0kg 以下の患児では3.5mm の PTFE グラフトを用いている。4 mm よりも3.5mm の方が明らかに肺血流量のコントロールは容易である。また, Volume overload による右心室の拡大, 三尖弁逆流の増悪は第2期手術後の危険因子となるのでこの面でも大きな人工血管の使用は避けた方が得策であろう。

我々は HLHS は入院後数日以内に Norwood 手術を行う方針であり, このような方針の下, 昨年1月から8月までに8例の HLHS に対し, Norwood 手術を行った (表1)。早期死を3例 (38%) に認め成績は決して良好とはいえない。長期挿管による感染死を内2例に認め, 術後管理の難渋さが未だ大きな問題である (表2)。術前を含めた管理面の難しさは欧米の幾つかの施設のように数多くの症例をこなしていなければ, 解決していくことも難しいと思われる。

## 文 献

- 1) Norwood WI, Lang P, Hansen D: Physiologic repair of aortic atresia-hypoplastic left heart syndrome. N. Engl. J. Med. 1983;308: 23
- 2) Norwood WI Jr, Jacobs ML, Murphy JD: Fontan Procedure for Hypoplastic left Heart Syndrome. Ann. Thorac. Surg. 1992;54: 1025
- 3) Jobes DR, Nicolson SC, Steven JM, Miller M, Jacobs ML, Norwood WI: Carbon dioxide prevents pulmonary overcirculation in hypoplastic left heart syndrome. Ann. Thorac. Surg. 1992;54: 150