

先天性心疾患に一般外科疾患を伴う患児の治療方針とその成績

新川 武史¹⁾, 山口 眞弘¹⁾, 芳村 直樹¹⁾, 岡 成光¹⁾
 大瀧 義郎¹⁾, 吉田 昌弘¹⁾, 鄭 輝男²⁾, 黒江 兼司²⁾
 城戸佐知子²⁾, 佃 和弥²⁾

Key words :

先天性心疾患, 鎖肛, 食道閉鎖, 気管狭窄,
 治療成績

兵庫県立こども病院心臓胸部外科¹⁾, 循環器科²⁾

Results of Surgical Treatment for Congenital Heart Disease Associated with Non-cardiac Surgical Disorders

Takeshi Shinkawa,¹⁾ Masahiro Yamaguchi,¹⁾ Naoki Yoshimura,¹⁾ Shigeteru Oka,¹⁾ Yoshio Ootaki,¹⁾
 Masahiro Yoshida,¹⁾ Teruo Tei,²⁾ Kenji Kuroe,²⁾ Sachiko Kido,²⁾ and Kazuya Tsukuda²⁾

Departments of ¹Cardiothoracic Surgery and ²Cardiology, Kobe Children's Hospital, Kobe, Japan

Background: The surgical strategy for patients with congenital heart disease (CHD) who have associated non-cardiac surgical disorders is controversial. The aim of this study was to evaluate retrospectively our recent surgical strategies and their results.

Methods: We reviewed the results of surgical treatment for 116 patients with CHD who had associated non-cardiac major surgical disorders between September 1979 and February 2001. We divided all the patients into two groups: those who underwent the initial operation for CHD before 1990 (Group I) and those who underwent their initial operation after 1991 (Group II).

Results: The mortality rates of Groups I and II were 34% (22 of 64 patients) and 13% (7 of 52 patients), respectively. The respective mortality rates of patients in Groups I and II, according to the associated surgical disorder, were as follows: anorectal anomaly, 16% (3/19) and 10% (2/29); esophageal atresia, 26% (5/19) and 20% (1/5); tracheal stenosis, 29% (2/7) and 0% (0/8); duodenal atresia, 50% (3/6) and 25% (1/4); and omphalocele, 83% (5/6) and 25% (1/4). The respective rates of initial operations in Groups I and II, according the associated surgical disorder, were as follows: division of tracheo-esophageal fistula in patients with esophageal atresia, 78.9% (15/19) and 100% (5/5); esophageal atresia definitive repair in patients with esophageal atresia, 47.5% (9/19) and 60% (3/5); cardiac definitive repair and relief of tracheal stenosis in patients with tracheal stenosis, 42.9% (3/7) and 100% (8/8); omphalocele definitive repair in patients with omphalocele, 50% (3/6) and 100% (4/4). In our hospital, screening of CHD using echocardiography is performed prior to all surgical interventions, and, once the association of CHD and major non-cardiac surgical disorders has been diagnosed, the surgical strategy is determined under the collaboration of cardiac surgeons, pediatric surgeons, and pediatric cardiologists. This strategy is more strongly enforced in Group II than in Group I, as reflected in the difference in rates of initial operations between the two groups.

Conclusions: The improved strategy used to treat patients with CHD and non-cardiac major surgical disorders served to lower the mortality rate.

要 旨

背 景：一般外科疾患を合併した先天性心疾患患児は、おのこの合併疾患によりそれぞれ特有の問題が生じ、時に患児の予後に重大な影響を及ぼす。そこで、自験例を基に一般外科疾患を合併した心疾患患児について、当院の治療方針と最近の治療成績を検討する。

方 法：1979年9月から2001年2月までの約20年間に兵庫県立こども病院で外科治療を行った先天性心疾患患児のうち、直腸肛門奇形、食道閉鎖、気管狭窄、十二指腸閉鎖、臍帯ヘルニアなどの主要一般外科疾患を合併していた116例について、心疾患に対する初回手術が1990年以前のI群(64例)とそれ以降のII群(52例)に分類し、その治療成績を検討した。

結 果：I群とII群で死亡率を比較すると、I群では全死亡率34%(22/64)、II群では13%(7/52)となった。同様に主要一般外科疾患別に比較すると、直腸肛門奇形症例ではI群で16%(3/19)、II群で10%(2/20)、食道閉鎖症例では

平成14年4月26日受付

別刷請求先：〒602-8566 京都市上京区河原町通広小路上ル梶井町465

平成15年2月10日受理

京都府立医科大学心臓血管外科 新川 武史

I群で26%(5/19), II群で20%(1/5), 気管狭窄症例ではI群で29%(2/7), II群で0%(0/8), 十二指腸閉鎖症例ではI群で50%(3/6), II群で25%(1/4), 臍帯ヘルニア症例ではI群で83%(5/6), II群で25%(1/4)の死亡率となり, すべての疾患でI群に比してII群で死亡率の低下が認められた. I群とII群で一般外科疾患別に初回手術の内訳を比較すると, 食道閉鎖症例では初回手術で食道気管瘻を処理した症例がI群で78.9%(15/19), II群で100%(5/5), また食道閉鎖一期的根治術を選択した症例がI群で47.5%(9/19), II群で60%(3/5)と, とともにII群で増加していた. 気管狭窄症例では気管狭窄解除と心疾患修復の同時手術を行った症例がI群で42.9%(3/7), II群で100%(8/8)と, II群で同時手術を選択する症例が増加していた. 臍帯ヘルニア症例では臍帯ヘルニアの一期的根治術を選択する症例がI群で50%(3/6), II群で100%(4/4)と, II群で臍帯ヘルニア一期的根治術を選択した症例が増加していた. 直腸肛門奇形症例, 十二指腸閉鎖症例では初回手術の内訳に差はなかった. 当院では, 主要一般外科疾患患児には心疾患スクリーニングを行い, 心疾患を合併した患児はすべての診断を確定し, その後に疾患の重症度等を考慮して関係各科間で検討を行い最も緊急性の高い疾患の決定とその後の治療戦略を決定している. このことは1990年ごろから, より徹底するようになり, I群とII群の間での初回手術の差として現れている.

結論: 先天性心疾患に主要一般外科疾患を合併した患児の死亡率が1991年以降明らかに低下したのは, 主要一般外科疾患患児の全員に, すべての外科治療に先がけて心エコー検査による心疾患のスクリーニングを行ったこと, 心疾患と一般外科疾患の合併が診断された場合は各科の綿密な連携により外科治療の緊急性が最も高い疾患を決定し, さらにその後の治療戦略を建てたこと, などによるものと思われた.

はじめに

先天性心・大血管疾患(以下, 心疾患)の治療成績は, 最近の早期診断技術の向上, 外科手術成績の向上や周術期管理の進歩, 人工心肺などの医療機器の進歩などにより向上している. しかし先天性消化管閉鎖や気道疾患, 臍帯ヘルニアなどの主要一般外科疾患(以下, 外科疾患)を合併した患児の予後は, いまだに不良である¹⁾.

外科疾患を合併した心疾患患児は, おのおのの合併疾患によりそれぞれ特有の問題が生じ, 時に患児の予後に重大な影響を及ぼす. そこで, 自験例を基に外科疾患を合併した心疾患患児について, 当院の治療方針と最近の治療成績を検討し, 当院の治療方針の妥当性について考察を加える.

対象および方法

兵庫県立こども病院でprostaglandin E₁製剤の本格的使用が始まり, チアノーゼ性心疾患や動脈管依存性複雑心疾患の診断が手術前から十分に行えるようになった1979年9月から, 2001年2月までに当院で経験した外科疾患(先天性消化管閉鎖, 気道疾患, 臍帯ヘルニアなど)を合併した心疾患患児のうち, 心疾患に対して外科手術を行った116例を検討の対象とした(Table 1).

合併した外科疾患は, 直腸肛門奇形(以下, 鎖肛) 39例(33.6%)が最も多く, 次いで食道閉鎖24例(20.7%), 気管狭窄15例(12.9%), 十二指腸閉鎖または狭窄(以下, 一括して十二指腸閉鎖)10例(8.6%), 臍帯ヘルニア(臍帯内ヘルニア含む)10例(8.6%), 横隔膜ヘルニア5例(4.3%), Cantrell症候群4例(3.4%)などであった. これ

らは合併疾患重複例7例を含み, 総計123例となる.

心疾患の内訳はファロー四徴症(TF)が17例(14.7%)と最も多く, 次いで大動脈縮窄・大動脈離断(CoA・IAA)12例(10.3%), 単独心室中隔欠損(VSD)12例(10.3%), 心房中隔欠損や動脈管開存を合併した心室中隔欠損12例(10.3%), 動脈管開存(PDA)10例(8.6%), 肺動脈閉鎖症および心室中隔欠損(PA/VSD) 8例(6.9%), 両大血管右室起始および肺動脈弁狭窄(DORV+PS) 6例(5.2%), 血管輪(vascular ring) 6例(5.2%), 両大血管右室起始(DORV) 6例(5.2%), 心房中隔欠損(ASD) 6例(5.2%)など多岐にわたった.

心疾患, 外科疾患以外の合併奇形としては, 尿路系奇形14例, 顔面奇形(口蓋裂, 耳介奇形など) 8例, 骨・軟部組織奇形5例などがあった.

染色体異常症例は, 21 trisomy 11例, Noonan症候群2例(DORV+十二指腸閉鎖, VSD+低位鎖肛), 13 trisomy 1例(VSD, PDA+臍帯ヘルニア)の計14例であった(Noonan症候群は臨床診断). 22q11.2欠失症候群に関しては, 本検討の対象症例には含まれていなかった(当院では18 trisomyに対しては, 積極的な外科治療は行っていない).

近年, 心臓血管外科と一般小児外科, 小児循環器科で綿密に連携を取り, 治療戦略を決定する方針としているが, このことがおおむね徹底された1991年を境に全症例116例を2群に分類した.

I群: 前半の1979年から1990年までに心疾患初回手術を行った64例

II群: 後半の1991年から2001年までに心疾患初回手術を行った52例

Table 1 Details of non-cardiac surgical disorders and congenital heart disease

| Non-cardiac surgical disorders | No. of cases | Congenital heart disease | No. of cases |
|--------------------------------|----------------------|--------------------------|----------------|
| Anorectal anomaly | 39(33.6%)【7】 | TF | 17(14.7%)【2】 |
| Esophageal atresia | 24(20.7%)【1】 | CoA/IAA(+VSD) | 12(10.3%)【0】 |
| Tracheal stenosis | 15(12.9%)【1】 | VSD | 12(10.3%)【3】 |
| Duodenal atresia(stenosis) | 10(8.6%)【3】 | VSD +(ASD and/or PDA) | 12(10.3%)【4】 |
| Omphalocele | 10(8.6%)【1】 | PDA | 10(8.6%)【1】 |
| Diaphragmic hernia | 5(4.3%)【0】 | PA / VSD | 8(6.9%)【0】 |
| Cantrell syndrome | 4(3.4%)【0】 | DORV + PS | 6(5.2%)【0】 |
| Others | 16(13.8%)【1】 | Vascular ring | 6(5.2%)【0】 |
| | | DORV | 6(5.2%)【1】 |
| | | ASD | 6(5.2%)【0】 |
| | | Others | 21(19.0%)【3】 |
| Total | 123(overlapping 7) | Total | 116 【14】 |

【】: Number of chromosomal disorders. Non-cardiac surgical disorders include 7 cases of overlapping.

TF: tetralogy of Fallot, VSD: ventricular septal defect, ASD: atrial septal defect, PDA: patent ductus arteriosus, CoA: coarctation of the aorta, IAA: interruption of the aortic arch, DORV: double outlet right ventricle, PA: pulmonary atresia, PS: pulmonary stenosis

また合併した心疾患が多岐にわたるため、その病態による治療成績を検討するために、心疾患を病態別に便宜的に、以下の4群に分類した。

A群(肺血流増加を来す群, ASD, VSD, PDA, CoA, IAAなど): 56例

B群(肺血流減少を来す群, TF, PA/VSD, DORV + PS): 31例

C群(肺血流増加とチアノーゼを来す複雑心疾患および無脾症候群の群, DORV, 三尖弁閉鎖TA, 総肺静脈還流異常症TAPVR, 無脾症候群など): 23例

D群(その他の群, 血管輪など): 6例

これらの各群の予後を検討した。検討にはFisherの直接確率法を用い、危険率5%以下を有意差ありとした。

当院での治療方針

当院では、心疾患を高頻度に合併する中・高位鎖肛、先天性食道閉鎖、気管狭窄、十二指腸閉鎖、横隔膜ヘルニア、臍帯ヘルニアなどの患児では、すべての外科治療の開始前に心臓超音波検査によるスクリーニングを施行している²⁾。異常が認められた場合は、十分な術前検査を行い心疾患、外科疾患ともに診断を確定し、その後患児の状態、疾患の重症度、心疾患に対する外科治療時の手術アプローチ等を考慮して心臓血管外科と一般外科、循環器科、麻酔科などで検討を行い、最も緊急性の高い疾患の決定とその後の治療戦略を決定している³⁾。基本的には以下のような治療計画となる。

鎖肛・小腸閉鎖・十二指腸閉鎖等の症例に対しては、通常は、まず消化器外科手術を行って腸管減圧を図りその後心疾患に対する外科治療を行う方針とし、鎖肛症例などで心疾患の修復を急ぐ症例では人工肛門などの設置場所を考慮している。しかし、心疾患の修復が緊急を要する場合は筋弛緩薬を併用した十分な鎮静による空気嚥下の予防と経鼻胃管の吸引で腹部膨満の増悪を予防しつつ心疾患手術を行う方針としている。

食道閉鎖症例では気管食道瘻による呼吸状態悪化を避けるため瘻孔の閉鎖を重要視し、新生児期の気管食道瘻の閉鎖術と可能であれば食道吻合術を優先^{4, 5)}した。

気管狭窄症例に対しては、気管狭窄解除と心内修復術の同時手術を第一選択とした⁶⁾。

臍帯ヘルニア・横隔膜ヘルニア症例に対しては、可及的速やかにヘルニア修復術を、次いで乳児早期に心疾患に対する外科治療を行う方針とした。

しかしいずれの疾患群においても、緊急的処置を要する心疾患症例では心疾患の外科治療を先行した。

結 果

1. 合併疾患頻度(Table 2)

心疾患別に、合併疾患とその転帰をTable 2 に示す。

A群は56例(48.3%)で、CoA/IAA 12例、VSD単独 12例、VSDとASDやPDAの合併12例、PDA 10例、ASD 6例など。合併疾患は鎖肛22例、食道閉鎖11例、気管狭

Table 2-1 Patients and results

| Non-cardiac surgical disorders | Group A | | | | | |
|--|--------------------------------------|---|--|---------------|-----------------------|-------------------|
| | VSD | VSD+ASD/PDA | PDA | CoA(+VSD)/IAA | ASD | Others |
| Anorectal anomaly (39 cases) | * * Group I (19) Group II (20) | * | + * | | | * (AVSD) * (AVSD) |
| Esophageal atresia (Gross) (24 cases) | | (A) *(A) (C) | (C) (C)+ (C)+ | (C) (C)+ (A) | (C) | (C, APW) |
| Tracheal stenosis (15 cases) | Group I (7) Group II (8) | (+ PA sling) * | + | | (scimitar + PA sling) | (AVSD) |
| Duodenal atresia (10 cases) | Group I (6) Group II (4) | + | | | | |
| Omphalocele+ Cantrell synd.(14 cases) | Group I (10) Group II (4) | (Cant) * + | | | | |
| Diaphragmic hernia (5 cases) | Group I (2) Group II (3) | (+Hirsch) | | + | | |
| Others (16 cases) | Group I (6) Group II (10) | (OMF) (pyloric stenosis) (Hirsch) | (intestinal atresia) (funnel chest) | | (OMF) | |

: alive, : late cardiac death, *: non-cardiac death, *: chromosomal disorder, +: overlapping (7 cases)

APW: aorto-pulmonary window, AVSD: atrioventricular septal defect, Cant: Cantrell syndrome, CBA: congenital biliary atresia, Hirsch: Hirschsprung disease, OMF: omphalomesenteric fistula, scimitar: scimitar syndrome

Table 2-2 Patients and results

| Non-cardiac surgical disorders | Group B | | | Group C | | | Group D |
|--|---|----------|------------|-------------|--------------------|--------------------|---|
| | TF | PA/VSD | DORV+PS | DORV | TA | TAPVR/HLHS | |
| Anorectal anomaly (39 cases) | | + | | | | (TAPVR) (TAPVR) | * (CoA+AVSD) (TGA+CoA) (DOLV+PS) |
| Group I (19) | | | | | | | |
| Group II (20) | + | | (+MS) | | | | |
| Esophageal atresia (Gross X 24 cases) | (C) (C) | (C) (C)+ | (C)+ (C) | (A) | (C) | (C, HLHS) | (C, vascular ring) |
| Group I (19) | | | | | | | |
| Group II (5) | (C) (C)+ | (C) | | | | | |
| Tracheal stenosis (15 cases) | | + | | | | | |
| Group I (7) | | | | | | | |
| Group II (8) | | | | (+PA sling) | | | |
| Duodenal atresia (10 cases) | * | | | * | | (HLHS) | (CoA+AVSD) (Truncus arteriosus) (TS+hypoRV+VSD) |
| Group I (6) | | | | | | | |
| Group II (4) | | | | | | | |
| Omphalocele+ Cantrell synd(14 cases) | | (Cant) | | | (+ Cant) | | (TS+PS, Cant) (SV, Cant) (IAA+AVSD) |
| Group I (10) | | | | | | | |
| Group II (4) | | | | | | | |
| Diaphragmic hernia (5 cases) | | | | | | | |
| Group I (2) | | | | | | | |
| Group II (3) | | | | | | | |
| Others (16 cases) | (funnel chest) (mal) (Hirsch) (abdominal wall hernia*) (portal vein obstruction) (intestinal atresia) | (Hirsch) | (+MS, CBD) | | (SV+asplenia, mal) | | |
| Group I (6) | | | | | | | |
| Group II (10) | | | | | | | |

: alive, : early cardiac death, : late cardiac death, *: non-cardiac death, *: chromosomal disorder, +: overlapping (7 cases)
 AVSD: atrioventricular septal defect, Cant: Cantrell syndrome, CBD: congenital biliary dilatation, DOLV: double outlet left ventricle, Hirsch: Hirschsprung disease, HLHS: hypoplastic left heart syndrome, mal: intestinal malrotation, MS: mitral stenosis, SV: single ventricle, TGA: transposition of great arteries, TS: tricuspid stenosis

Table 3 Details of initial operations

| Non-cardiac surgical disorders | Group | Initial operation | Cases(deaths) |
|---|-------|---|-----------------|
| Anorectal anomaly | I | Cardiac palliation | 1(1) |
| | | Cardiac definitive repair | 1(0) |
| | | Stoma | 11(2) |
| | | Anorectal anomaly definitive repair | 6(0) |
| | II | Cardiac definitive repair | 1(0) |
| | | Stoma | 12(1) |
| Anorectal anomaly definitive repair | | 6(1) | |
| Cardiac palliation and anorectal anomaly repair | | 1(0) | |
| Esophageal atresia | I | Esophageal atresia palliation | 10(3) |
| | | Esophageal atresia definitive repair | 8(2) |
| | | Cardiac repair and esophageal atresia repair | 1(0) |
| | II | Esophageal atresia palliation | 2(0) |
| | | Esophageal atresia definitive repair | 3(1) |
| | | | |
| Tracheal stenosis | I | Cardiac definitive repair | 2(1) |
| | | Other associated anomaly palliation | 2(0) |
| | | Cardiac definitive repair and relief of tracheal stenosis | 3(1) |
| | II | Cardiac definitive repair and relief of tracheal stenosis | 8(0) |
| | | | |
| Omphalocele | I | Cardiac palliation | 1(1) |
| | | Omphalocele palliation | 2(1) |
| | II | Omphalocele definitive repair | 3(3) |
| | | Omphalocele definitive repair | 2(0) |
| | | Omphalocele repair and cardiac palliation | 2(1) |

窄 7 例，十二指腸閉鎖 4 例，臍帯ヘルニア 5 例，横隔膜ヘルニア 4 例など。

B群は31例(26.7%)で，TF 17例，PA/VSD 8 例，DORV + PS 6 例．合併疾患は鎖肛11例，食道閉鎖 9 例，気管狭窄 2 例，十二指腸閉鎖 1 例，臍帯ヘルニア 3 例など。

C群は23例(19.8%)で，DORV 6 例，TA 3 例，左心低形成症候群(HLHS)2 例，総肺静脈還流異常症(TAPVR) 2 例など．主な合併疾患は鎖肛 6 例，食道閉鎖 3 例，気管狭窄 1 例，十二指腸閉鎖 5 例，臍帯ヘルニア 2 例，横隔膜ヘルニア 1 例，Cantrell症候群 3 例など。

D群は 6 例(5.2%)，全例血管輪症例で，うち肺動脈スリング(PA sling) 5 例．合併疾患は食道閉鎖 1 例，気管狭窄 5 例。

心疾患と外科疾患の合併頻度は，食道閉鎖とB群(TF などの肺血流減少群)の合併例が24例中 9 例(37.5%)，C群で十二指腸閉鎖の合併例が23例中 5 例(21.7%)，D群で気管狭窄の合併例が 6 例中 5 例(83.3%)と，有意差はないが他の群に比して多い傾向にあった。

2. 施行初回手術(Table 3)

一般外科疾患別に，施行した初回手術術式を時期別に示す。

鎖肛合併症例39例(I群19例，II群20例)に対して行われた初回手術は，I群では心疾患に対する姑息術(IAA に対する大動脈弓再建 + 肺動脈絞扼術) 1 例，心疾患に対する根治術(TAPVR修復) 1 例，鎖肛に対する人工肛門造設術11例，鎖肛の一次的根治術 6 例であった．II群では心疾患に対する根治術(IAA + VSDに対して大動脈弓再建 + VSD閉鎖) 1 例，鎖肛に対する人工肛門造設術 12例，鎖肛の一次的根治術 7 例(うち 1 例は肺動脈絞扼術と同時手術)であった．I群とII群の間で行われた初回手術に差はなかった。

食道閉鎖症例24例(I群19例，II群 5 例)に対して行われた初回手術は，I群では食道閉鎖に対する姑息術10例(胃瘻のみ 6 例，胃瘻 + 食道banding 1 例，胃瘻 + 気管食道瘻切断 2 例，胃瘻 + 食道吻合 1 例)，食道閉鎖一次的根治術 9 例(うち 1 例は心疾患と同時手術)であった．II群では食道閉鎖に対する姑息術 2 例(胃瘻 1 例，胃瘻 + 食道気管瘻切断 1 例)，食道閉鎖一次的根治術 3 例であっ

Table 4 Operative results for each group and disease

| | Total mortality | Early mortality | Anorectal anomaly | Esophageal atresia | Tracheal stenosis | Duodenal atresia | Omphalocele | Group A | Group B | Group C | Group D |
|--------------------|-------------------|-----------------|-------------------|--------------------|-------------------|------------------|-----------------|-----------------|-----------------|------------------|----------------|
| Total | 29/116 (25.0%) | 9/116 (7.8%) | 5/39 (12.8%) | 6/24 (25.0%) | 2/15 (13.3%) | 4/10 (40.0%) | 6/10 (60.0%) | 9/56 (16.1%) | 6/31 (19.4%) | 13/23 (56.5%) | 1/6 (16.7%) |
| Group I | 22/64 (34.4%) | 9/64 (14.1%) | 3/19 (15.8%) | 5/19 (26.3%) | 2/7 (28.6%) | 3/6 (50.0%) | 5/6 (83.3%) | 5/29 (17.2%) | 5/18 (27.8%) | 11/14 (78.6%) | 1/3 (33.3%) |
| Group II | 7/52 (13.5%) | 0/52 (0.0%) | 2/20 (10.0%) | 1/5 (20.0%) | 0/8 (0.0%) | 1/4 (25.0%) | 1/4 (25.0%) | 4/27 (14.8%) | 1/13 (7.7%) | 2/9 (22.2%) | 0/3 (0%) |
| p value (Group-II) | 0.0079 | 0.0036 | NS | NS | NS | NS | NS | NS | NS | 0.012 | NS |

Dead cases/total cases (mortality), NS: not significant (p>0.05)

た。食道気管瘻を初回手術で処理しない症例はI群で4例、II群ではなかった。II群では食道閉鎖一期的根治術を選択する症例の割合が増加し(47.4%と60%)、全例で食道気管瘻を初回手術で処理していた。

気管狭窄症例15例(I群7例、II群8例)に対して行われた初回手術は、I群では心疾患に対する姑息術2例、合併していた食道閉鎖に対する姑息術2例、気管狭窄解除と心疾患修復の同時手術3例であった。II群では8例全例が気管狭窄解除と心疾患修復の同時手術を行った。II群で気管狭窄解除と心疾患修復の同時手術を選択する症例の割合が増加していた(42.9%と100%)。

十二指腸閉鎖症例10例(I群6例、II群4例)に対して行われた初回手術は、全例十二指腸閉鎖解除術(腸吻合または狭窄解除)であった。

臍帯ヘルニア症例10例(I群6例、II群4例)に対して行われた初回手術は、I群では心疾患に対する姑息術(肺動脈絞扼術)1例、臍帯ヘルニアに対する姑息術2例、臍帯ヘルニアに対する一期的根治術3例であった。II群では、臍帯ヘルニアの一期的根治術が2例、臍帯ヘルニア一期的根治と心疾患に対する手術の同時手術が2例であった。II群で臍帯ヘルニアの一期的根治術を選択する症例の割合が増加していた(50%と100%)。

3. 先天性心疾患の根治術到達率

心疾患根治術へ到達したのはI群64例中48例(到達率75.0%)、II群52例中41例(到達率78.8%)であり、有意差はないがII群で根治術到達率が高い傾向にあった(II群には心疾患根治待機症例が6例あり、全例根治術へ到達しうれば到達率90.3%となる)。

4. 手術時期による手術成績 (Table 4)

対象のフォローアップは1カ月~18年2カ月、平均4.3年であった。

早期死亡、遠隔期死亡、他病死による死亡すべてを合わせると、全症例116例中29例が死亡し、全死亡率は25.0%、I群では34.4%(22例/64例)、II群では13.5%(7例/52例)となった。遠隔期死亡は12例(心疾患に起因:7例、外科疾患に起因:5例)、他病死による死亡は8例であった。

術後1カ月以内の早期死亡が9例(心疾患に起因:7例、外科疾患に起因:2例)であり、全体の早期死亡率は7.8%、I群では14.1%(9例/64例)、II群では0%(0例/52例)であった。

I群とII群を比較すると全死亡率、早期死亡率ともにII群で有意に低かった。

5. 疾患別手術成績 (Table 4)

外科疾患別では、鎖肛全症例では、39例中5例が死亡(死亡率12.8%)、うちI群3/19例(15.8%)、II群2/20例(10.0%)。食道閉鎖全症例では24例中6例死亡(25.0%)、うちI群5/19例(26.3%)、II群1/5例(20.0%)。気管狭窄全症例では15例中2例死亡(13.3%)、うちI群2/7例(28.6%)、II群0/8例(0%)。十二指腸閉鎖全症例では10例中4例死亡(40.0%)、うちI群3/6例(50.0%)、II群1/4例(25.0%)。臍帯ヘルニア全症例では10例中6例死亡(60.0%)、うちI群5/6例(83.3%)、II群1/4例(25.0%)であった。いずれの外科疾患においても、有意差はないもののI群に比してII群で死亡率の低下が認められた。疾患別では、有意差はないが臍帯ヘルニアの死亡率が高い傾向にあった。

心疾患群別では、A群全症例56例中9例が死亡(死亡率16.1%)、うちI群5/29例(17.2%)、II群4/27例(14.8%)。同様にB群全症例31例中6例死亡(19.4%)、うちI群5/18例(27.8%)、II群1/13(7.7%)。C群全症例23例中13例死亡(56.5%)、うちI群11/14例(78.6%)、II群2/9例(22.2%)。D群全症例6例中1例死亡(16.7%)、うちI群1/3例(33.3%)

%)、II群0/3例(0%)であった。心疾患別でも、いずれの疾患群においても、有意差はないもののI群に比してII群で死亡率の低下が認められた。疾患群別では、有意差はないがC群の死亡率が高い傾向にあった。

心疾患に対する手術の重篤な術後合併症としては、脳神経合併症3例(脳出血：C群の2例、脳梗塞：B群の1例)、上室性不整脈2例(A群1例、B群1例)、ライン挿入部膿瘍1例(A群)などが認められた。創感染や創治癒遅延などの合併症は認めなかった。

6. 死亡症例 (Table 5)

死亡症例29例の内訳を見ると、心疾患が原因の死亡例が14例、外科疾患が原因の死亡例が7例、他病死が8例であった。

心疾患による死亡例14例中、術後1カ月以内の早期死亡はI群で7例、II群では認めなかった。遠隔期死亡はI群で4例、II群で3例であった。早期死亡7例はすべてC群の患児であり、遠隔期死亡の症例はI群4例中、A群1例、B群1例、C群2例、II群3例中、A群1例、B群1例、C群1例であった。早期死亡はC群が多かったが、遠隔期死亡には明らかな偏りはなかった。またI群に比してII群では早期死亡の減少が認められた。

外科疾患による死亡例7例中、早期死亡はI群で2例、II群では認めず。この2例は臍帯ヘルニア、横隔膜ヘルニアの患児であった。遠隔期死亡はI群3例、II群2例であり、感染症に起因する死亡が3例を占めた。

考 察

主要一般外科疾患を合併した先天性心疾患患児は、おのおのの合併疾患によりそれぞれ特有の問題が生じ、その予後は一般的に不良であると考えられてきた⁷⁾。しかし、その成績を示した報告は少なく、正確な長期予後はいまだ不明な点が多い。約20年間にわたる本検討の対象患者では、遠隔期死亡や他病死も含んだ全死亡率は25.0%、手術から1カ月以内の早期死亡率は7.8%とともに高率であった。合併疾患別に検討すると、心疾患では新生児期に開心術が必要で心不全状態が強いC群で全死亡率56.5%と高率となり、外科疾患では新生児期に侵襲の大きな手術が必要となる臍帯ヘルニアで全死亡率60.0%と高率であった。本検討の対象のうち、心疾患に起因する死亡例14例中10例がC群であり、一般外科疾患に起因する早期死亡2例は臍帯ヘルニアと横隔膜ヘルニアの症例であった。これらの疾患は単独での治療成績は近年改善されつつあり⁸⁻¹⁰⁾、今後のさらなる治療成績の向上が期待される。

これらの疾患群に対して、本院では外科疾患の患児に対して、すべての外科治療開始前に心臓超音波検査によるスクリーニングを施行し、異常が認められた場合は、十分な術前検査を行い心疾患、外科疾患ともに診断を確定している。その後に心臓血管外科と一般外科、循環器科が密に連携を取って治療方針を決定しており¹⁾、一般的な治療方針に加え個々の症例に応じて治療戦略を決定しているが、最優先に治療すべき疾患の決定が最も重要である。

鎖肛・十二指腸閉鎖・小腸閉鎖などの消化管閉鎖症例においては、合併する心疾患の治療の緊急度が重要な意味を持つてくる。心疾患の治療が緊急を要しない通常の場合は、まず消化器外科手術を行って腸管減圧を図り、その後心疾患に対する外科治療を行う。つまり、十二指腸閉鎖・小腸閉鎖症例では新生児期の腸管吻合術を第一選択とし、鎖肛症例では心疾患の手術に先行して鎖肛根治術または人工肛門造設術を行っている。心疾患の治療が比較的急を要し早期に胸骨正中切開による心疾患手術が予想されるような症例では、人工肛門や胃瘻の造設部位を可能な限り尾側にする方針である。心疾患の治療が緊急を要し修復より急ぐ症例では、筋弛緩薬を併用した十分な鎮静による空気嚥下予防と経鼻胃管の吸引により腹部膨満の増悪を予防しつつ、心疾患手術を優先して行う方針としている。心疾患の治療が緊急を要さない症例では、消化管閉鎖状態での心疾患手術のリスクを考えると消化管閉鎖の解除を先に行うのは議論の余地のないところであると思われる。心疾患の修復を比較的急ぐ症例では、人工肛門や胃瘻の造設部位を可能な限り尾側にし、心疾患手術時の胸骨正中切開創から可及的に離すことが、心疾患手術時に雑菌の汚染による創感染や全身性感染症の予防に重要であると考えている。当院では人工肛門や胃瘻がある患児に対する心疾患手術でも創感染などの合併症を認めておらず、この治療方針が有効であったと考えられた。心疾患の治療が緊急を要する症例(IAA症例など)では、循環・呼吸状態が不安定な状態で先に外科疾患の手術を行うのは非常にリスクの高い手術となり、また循環・呼吸が安定しないままでは術後経過も良くないと思われる。鎮静や吸引により腹部症状を安定させつつ心疾患治療を優先して行うことが、患児の予後改善につながると思われる。当院ではIAAと鎖肛の合併症例で、腹部処置を行いながらIAAおよびVSDの修復術を優先して行い、良好な結果を得ている。

食道閉鎖症例では、気管食道瘻による呼吸状態悪化を予防するため瘻孔の閉鎖を重要視し、心疾患の治療が緊急を要しない通常の場合は、新生児期の気管食道瘻の

Table 5 Details of dead cases

| CHD | Non-cardiac surgical disorders | Group | CHD radical OP | Cause of death | |
|---------------------------------------|--|-------|----------------|---|-------|
| TGA(II), CoA | Anal atresia (intermediate) | I | + | Operative death | ED, C |
| CoA, AVSD, cor triatrium | Duodenal stenosis, intestinal malrotation | I | + | Operative death | ED, C |
| HLHS | Duodenal atresia | I | - | Operative death | ED, C |
| Truncus arteriosus | Duodenal atresia | I | - | Operative death | ED, C |
| TS, PS, LV-RV tunnel | Cantrell syndrome | I | - | Operative death | ED, C |
| DORV, VSD, PDA | Diaphragmic hernia | I | - | Heart failure | ED, C |
| HLHS | Esophageal atresia(C) | I | - | Heart failure | ED, C |
| DORV+PS | Omphalocele | I | + | Heart failure | ED, C |
| SV+PS | Cantrell syndrome | I | - | Heart failure | LD, C |
| TF | Hirschsprung disease | I | + | Heart failure | LD, C |
| IAA(B)complex | Anal atresia(low) | I | - | LVOTO | LD, C |
| IAA(A), AVSD, DORV, PAPVR, asplenia | Omphalocele | II | + | PVO, airway bleeding | LD, C |
| DORV, ASD, PDA, PH | Duodenal atresia, funnel chest | II | + | PH, pneumonia | LD, C |
| PA/VSD | Anal atresia (intermediate) | II | - | Pneumonia, anoxic spell | LD, C |
| CoA complex | Omphalocele | I | - | Postoperative hemorrhage | ED, S |
| CoA complex | Esophageal atresia(C) diaphragmic hernia, etc | I | - | Postoperative tracheal obstruction | ED, S |
| DORV+PS, MS | Esophageal atresia(C) | I | - | Tracheal-esophageal fistula | LD, S |
| PA sling | Tracheal stenosis, bronchomalacia | I | + | Respiratory infection | LD, S |
| TF | Omphalocele | I | - | Dead at other institute: unknown | LD, S |
| VSD, PDA | Esophageal atresia(C) | II | - | Pneumonia | LD, S |
| VSD, ASD, PDA | CBA | II | - | Biliary infection, pneumonia | LD, S |
| TF | Tracheal stenosis | I | + | AML | Other |
| CoA, PDA | Esophageal atresia(A) | I | + | Pulmonary thrombosis | Other |
| CoA complex, polysplenia | Omphalocele | I | - | Sudden death (airway obstruction?) | Other |
| TAPVR(Ia) | Anal atresia(low) | I | + | CPAOA (miswallowing?) | Other |
| DORV, ASD, PDA, PH | Esophageal atresia(A) | I | - | Unknown | Other |
| TA(Ib) | Omphalocele (Cantrell syndrome) pyloric stenosis | I | - | SAH | Other |
| CoA, PDA | Diaphragmic hernia | II | + | Pneumonia | Other |
| AVSD(A), PDA, PH | Anal atresia(low) | II | - | Intestinal infection, diarrhea, DIC+MOF | Other |

ED: early death(within 1 month after operation), LD: late death, C: cardiac event, S: non-cardiac surgical event, AML: acute myelocytic leukemia, CPAOA: cardiopulmonary arrest on arrival, MOF: multiple organ failure, DIC: disseminated intravascular coagulation, LVOTO: left ventricular outflow tract obstruction, PH: pulmonary hypertension, PVO: pulmonary venous obstruction, SAH: subarachnoid hemorrhage

閉鎖を優先する方針としている。食道閉鎖の治療として新生児期の気管食道瘻の閉鎖や一次的根治術の有用性が報告されており^{11,12)}、新生児期に気管食道瘻閉鎖術および可能であれば食道吻合術を優先して施行する当院の方針は妥当ではないかと思われた。しかし心疾患の治療が緊急を要する症例では、気管食道瘻の閉鎖と心疾患手術の同時手術なども考慮されるべきだと思われた。

気管狭窄症例において、気管狭窄に対する気管形成術と心疾患に対する修復術を同時に施行するかどうかは議論の分かれるところであると思われる。しかし、気管病変が残存したまま心疾患の手術を行うと、術中術後に気管狭窄の増悪などから容易に呼吸状態の悪化を引き起こし、場合によっては致命的となりうる。気管狭窄に対する外科手術の際には人工心肺の使用が必要となることが多く¹³⁾、患児への侵襲と術後管理の容易さを考慮すれば気管狭窄解除術と心内修復術を同時に施行するのが妥当ではないかと思われた。当院では以前より早期からの積極的な気管狭窄解除と心疾患修復の同時手術を行っており⁶⁾、最近では全例その方針を取り良好な結果を得ている。

これらの治療方針と、各科の密な連携による治療戦略の決定は1990年ごろから特に徹底されており、鎖肛症例で心疾患修復術 IAA修復)を優先して行った症例の出現、食道閉鎖合併症例における II 群での初回手術で食道気管瘻を処理する症例や食道閉鎖一次的根治術を先行する症例の増加、気管狭窄合併症例における II 群での気管狭窄解除と心疾患修復術の同時手術症例の増加などとなって現れている。

術後合併症では、脳神経系合併症などの重篤な合併症は 3 例中 2 例が C 群であり、新生児期に開心術が必要で心不全状態が強い複雑心疾患では、重篤な合併症が起こる可能性が高いと思われた。心不全やチアノーゼに起因すると思われる創感染や創傷治癒遅延などの合併症は特にみられなかった。チアノーゼ性心疾患における低酸素血症は種々の合併症の原因になると考えられるが、今回の検討ではそれを裏付ける結果は得られなかった。

本検討の対象症例では I 群の全死亡率 34.4%、早期死亡率 14.1% に比して、II 群では全死亡率 13.5%、早期死亡率 0.0% と有意に ($p=0.0079$ および 0.0036) 低下しており、近年 10 年間で一般外科疾患を合併した心疾患症例の成績は向上している。これらは合併心疾患群別・外科疾患別に見ても、心疾患の C 群で有意に ($p=0.012$) II 群における全死亡率は低下しており、他の疾患群でも有意差はないものの同様の傾向が認められた。近年、これらの心疾患や一般外科疾患の単独の治療成績は向上

する傾向にある^{8-10,14)}。これらには新しい手術手技の開発や新しい術後管理の展開、人工心肺などの医療補助機器の進歩、新しい薬剤の開発なども関与していると思われる。しかし本検討においては、I 群と II 群の間に、心臓超音波検査による心疾患スクリーニングによって心疾患を早期発見する、心疾患、一般外科疾患ともに確定診断を得た後に心臓血管外科と一般外科、循環器科が密に連携を取って治療方針を決定するといったことが、II 群でより徹底されていたという差異もある。これは先に述べたように、食道閉鎖合併症例において初回手術で食道気管瘻を処理する症例や食道閉鎖一次的根治術を先行する症例が II 群で増加したこと、気管狭窄合併症例において気管狭窄解除と心疾患修復術を同時に施行する症例が II 群で増加したこと、臍帯ヘルニア症例において臍帯ヘルニア一次的根治術を選択した症例が II 群で増加したこと、などとなって現れている。心疾患の早期発見およびすべての疾患の早期診断は、個々の疾患が重篤化する前の早期から治療を開始することが可能で患児の術前状態の改善に役立ち、II 群における治療成績改善に寄与したと思われる。また心疾患、一般外科疾患ともに確定診断を得た後に心臓血管外科と一般外科、循環器科が密に連携を取って治療方針を決定することは、個々の症例に応じた最優先に治療すべき疾患の決定が多角的に検討された上での確に行え、症例に応じた治療戦略を的確に確立することができ、II 群における治療成績改善に寄与したと思われる。これらの要素は、統計学的に II 群における治療成績改善との関連性を証明することは不可能だが、II 群における有意な治療成績の改善にはこれらのことも大きく貢献していると思われる。

結 語

先天性心・大血管疾患に先天性消化管閉鎖や気道疾患、ヘルニアなどの先天性一般外科疾患を合併した患児の予後はいまだに不良であるが、本院における治療成績は近年改善されつつある。

この治療成績の向上は、主要一般外科疾患の患児全員に、すべての外科治療に先がけて心エコー検査による心疾患のスクリーニングを行っていること、心疾患と外科疾患の合併が判明した場合には関係各科の綿密な連携のもとに外科治療の緊急性が最も高い疾患を決定し、その後の治療手順も決めるという治療戦略を取っていること、などが寄与したものと考えられた。

本論文の要旨は、第37回日本小児循環器学会総会(静岡)において報告した。

謝 辞

本稿を終えるにあたり，ご指導，ご鞭撻を頂いた，兵庫県立こども病院副院長の山口眞弘先生に謝辞を表します。

【参考文献】

- 1) 山口眞弘：小児外科疾患に合併する心疾患の取り扱い方
小児外科手術時の術後管理のポイント．小児外科
1984；16：1337-1345
- 2) 黒岩 実，鈴木則夫，高橋 篤，ほか：先天性心疾患合
併新生児・乳児の一般外科手術のタイミング．小児外科
1999；31：1293-1300
- 3) 山口眞弘，細川裕平，大橋秀隆，ほか：心疾患を伴う新
生児主要外科疾患の治療成績の検討．日小外会誌 1987；
23：1173-1184
- 4) 広部誠一，林 隼，鎌形正一郎，ほか：心奇形を合併
した食道閉鎖症の治療方針．小児外科 2000；32：921-
927
- 5) 津川 力，松本陽一，連 利博，ほか：心大血管奇形を
合併した食道閉鎖症の治療．小児外科 1988；20：997-
1002
- 6) Yamaguchi M, Ohashi H, Hosokawa Y, et al: Surgical treat-
ment of airway obstruction associated with congenital heart
disease in infants and small children. *Eur J Cardiothorac Surg*
1991; 5: 479-485
- 7) 細川裕平，山口眞弘，三戸 寿，ほか：心疾患における
小児外科疾患合併の頻度. *小児外科* 1988；20：963-967
- 8) 八木治彦，伊東宏晃，福岡正恒，ほか：臍帯ヘルニア17
症例の検討．*日本新生児学会雑誌* 1996；32：412-415
- 9) Mahle WT, Spray TL, Wernovsky G, et al: Survival after re-
constructive surgery for hypoplastic left heart syndrome: A
15-year experience from a single institution. *Circulation* 2000;
102 (suppl III): III-136-141
- 10) Dunn JC, Fonkalsrud EW: Improved survival of infants with
omphalocele. *Am J Surg* 1997; 173: 284-287
- 11) Deurloo JA, Ekkelkamp S, Schoorl M, et al: Esophageal atresia:
Historical evolution of management and results in 371 patients.
Ann Thorac Surg 2002; 73: 267-272
- 12) Healey PJ, Sawin RS, Hall DG, et al: Delayed primary repair of
esophageal atresia with tracheoesophageal fistula: Is it worth the
wait? *Arch Surg* 1998; 133: 552-556
- 13) Backer CL, Mavroudis C, Gerber ME, et al: Tracheal surgery in
children: An 18-year review of four techniques. *Eur J Cardiothorac
Surg* 2001; 19: 777-784
- 14) Dalla Vecchia LK, Grosfeld JL, West KW, et al: Intestinal atresia
and stenosis: A 25-year experience with 277 cases. *Arch Surg*
1998; 133: 490-496