

主要心外奇形を合併した先天性心疾患の外科治療

京都大学大学院医学研究科器官外科学講座心臓血管外科
米田 正始

新川氏らの論文「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」は、本邦の第一線施設からの多数の症例に基づく貴重な報告である。新川氏が論文中で述べているように、先天性心疾患と一般外科疾患の合併例をまとめて報告した文献は少なく、それらの治療方針を総合的に論じたものはほとんど認められない。従って、以下に主な疾患ごとに最近の報告を振り返る。

1. 心疾患と一般外科疾患の合併頻度

心疾患を有する患児に心疾患以外の先天性奇形が合併する頻度は、心疾患のない場合に比べて明らかに高い¹⁾。先天性心疾患に合併する消化器系疾患としては、文献的には食道閉鎖が最も多く、次いで鎖肛、十二指腸閉鎖が多い²⁾。また、一般外科疾患に先天性心疾患を合併する頻度も高い³⁾。疾患別の報告を見ると、小腸閉鎖では42%⁴⁾、臍ヘルニアでは50%に心奇形を合併したという報告がある⁵⁾。ただし、専門施設に集まる症例には当然偏りが生じるので、Leonardらはpopulation based studyによる検討を行い、153例の食道閉鎖症例のうち17%が先天性心疾患を合併していたと報告した⁶⁾。これらの合併例には染色体異常、奇形症候群に伴うものも多い。十二指腸閉鎖あるいは食道閉鎖と先天性心疾患の合併はDown症候群にしばしば認められ⁷⁾、鎖肛はVACTERL連合、臍帯ヘルニアはCantrell症候群に伴う報告例が多い^{8,9)}。

2. 消化器系疾患合併例の治療方針

消化器系疾患を合併した心疾患の外科治療方針について総合的に述べた論文は、検索した限りでは認められない。食道閉鎖、十二指腸閉鎖、鎖肛はいずれも新生児期に外科治療を必要とする疾患であり、合併する心疾患の状態が安定していれば、消化器系疾患の治療を優先させるものと思われる。呼吸循環動態を安定させることが困難な先天性心疾患の場合は、当然心疾患治療を優先する必要がある。これまでのところ、消化器系疾患と先天性心疾患の一次的同時修復の報告はないし、一次的に行うメリットがあるとも思えない。一般に、消化器系疾患と先天性心疾患の合併例では、各疾患単独の場合と比べて治療成績が有意に悪い¹⁰⁾。しかし、最近の検討では、死亡率は高いが心疾患自体が死亡の原因ではないというデータが出ている⁶⁾。これは新川氏の論文でも同様の傾向であり、特に1990年以降の症例では、死亡率が低下するとともに、主な死因は心臓死以外となっている。このことは単純に新生児、乳児期早期開心術の近年の成績向上を反映しているものだと思われる。

3. 気道狭窄合併例の治療方針

新川氏は気道狭窄の合併例を含めて検討を行っているが、消化器系疾患に比べて呼吸器系の狭窄疾患は循環器系疾患との関わりがはるかに密接であり、しばしばその治療は単独に考えることが困難である。特にpulmonary slingに高頻度に気道狭窄が合併することはよく知られており、気道狭窄も含めて一つの疾患単位ととらえた方がよいであろう¹¹⁾。これらの疾患の治療方針は明らかに消化器系疾患合併例とは別に検討すべきである。著者らの施設は世界に先駆けて心内修復と気道狭窄解除の一次的手術の方針を発表し、良好な成績を収めている¹²⁾。現時点では、心奇形修復時に有意な気道狭窄のある場合は同時に気道狭窄解除を行うべきであるとする報告が多い¹³⁾。

【参考文献】

- 1 Grech V, Gatt M: Syndromes and malformations associated with congenital heart disease in a population-based study. *Int J Cardiol* 1999; 68: 151–156
- 2 Voisin M, Galifer RB, Kadiri T, et al: Intestinal malformations and congenital heart diseases. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1987; 80: 524–528
- 3 Tulloh RM, Tansey SP, Parashar K, et al: Echocardiographic screening in neonates undergoing surgery for selected gastrointestinal malformations. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1994; 70: F206–F208
- 4 Sweeney B, Surana R, Puri P: Jejunoileal atresia and associated malformations: Correlation with the timing of *in utero* insult. *J Pediatr Surg* 2001; 36: 774–776
- 5 Saxena A, Willital GH: Omphalocele: Clinical review and surgical experience using dura patch grafts. *Hernia* 2002; 6: 73–78
- 6 Leonard H, Barrett AM, Scott JE, et al: The influence of congenital heart disease on survival of infants with oesophageal atresia. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2001; 85: F204–F206
- 7 Kallen B, Mastroiacovo P, Robert E: Major congenital malformations in Down syndrome. *Am J Med Genet* 1996; 65: 160–166
- 8 Rittler M, Paz JE, Castilla EE: VACTERL association, epidemiologic definition and delineation. *Am J Med Genet* 1996; 63: 529–536
- 9 Vazquez-Jimenez JF, Muehler EG, Daebritz S, et al: Cantrell's syndrome: A challenge to the surgeon. *Ann Thorac Surg* 1998; 65: 1178–1185
- 10 Choudhury SR, Ashcraft KW, Sharp RJ, et al: Survival of patients with esophageal atresia: Influence of birth weight, cardiac anomaly, and late respiratory complications. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 70–74
- 11 Dohlemann C, Mantel K, Vogl TJ, et al: Pulmonary sling: Morphological findings. Pre- and postoperative course. *Eur J Pediatr* 1995; 154: 2–14
- 12 Yamaguchi M, Ohashi H, Hosokawa Y, et al: Surgical treatment of airway obstruction associated with congenital heart disease in infants and small children. *Eur J Cardiothorac Surg* 1991; 5: 479–485
- 13 Chen HM, Chiu IS, Chen SJ, et al: Concomitant management of airway and its adjacent vascular pathology in addition to repair of congenital cardiac defects. *Int J Cardiol* 2000; 73: 181–189