

生涯教育コーナーを読んで単位取得を！

日本医師会生涯教育制度ハガキによる申告（5単位）

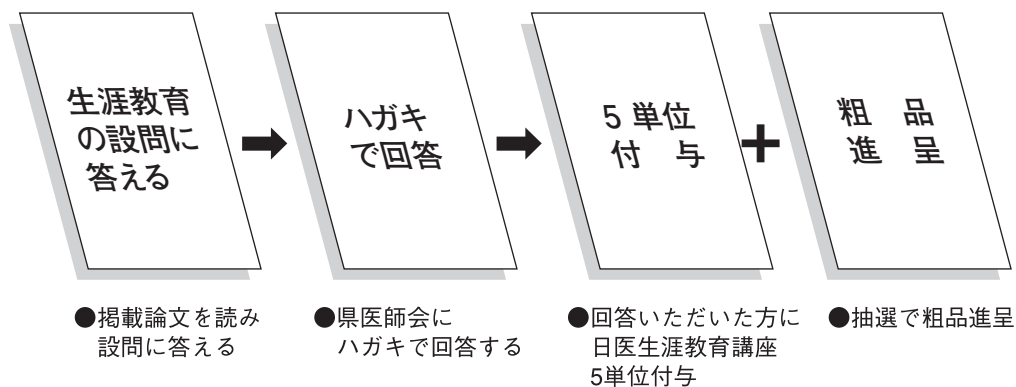
日本医師会生涯教育制度は、昭和62年度に医師の自己教育・研修が幅広く効率的に行われるための支援体制を整備することを目的に発足し、年間の学習成果を年度末に申告することになっております。

沖縄県医師会では、自己学習の重要性に鑑み、本誌を活用することにより、当制度のさらなる充実を図り、生涯教育制度への参加機会の拡大と申告率の向上を目的に、新たな試みとして、当生涯教育コーナーの掲載論文をお読みいただき、各論文の末尾の設問に対しハガキで回答（ハガキは本巻末にとじてあります）された方には日医生涯教育講座5単位を付与することに致しております。

つきましては、会員の先生方より一層のご理解をいただき、是非ハガキ回答による申告にご参加くださるようお願い申し上げます。

なお、申告回数が多い会員、正解率が高い会員につきましては、粗品を進呈いたします。ただし、該当者多数の場合は、抽選とさせていただきますので予めご了承ください。

広報委員会



先天性心疾患外科治療の進歩

沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 心臓血管外科¹⁾、小児循環器科²⁾、MEセンター³⁾
 長田信洋¹⁾、
 西岡雅彦¹⁾、越田嘉尚¹⁾、久貝忠男¹⁾、摩文仁克人¹⁾、稲福齊¹⁾、末田智紀¹⁾
 我那覇仁²⁾、天久憲治²⁾、中矢代真美²⁾、高橋一浩²⁾、加藤温子²⁾
 比嘉良貴³⁾、池間妙子³⁾、平良太³⁾

【要旨】

1953年、Gibbon博士が人工心肺を用いて18歳の心房中隔欠損症閉鎖術を成功させてから56年。先天性心疾患に対する外科治療はこの半世紀の間に大きく進歩してきました。特に1990年代からは乳幼児開心術の治療成績が向上し、2004年の全国調査では先天性心疾患開心術全体の院内死亡率は3.9%まで低下しています（新生児開心術は18.6%の院内死亡率）。沖縄県では2006年4月に南部医療センター・こども医療センターが開設し、先天性心疾患の治療が集約的に行われるようになりました。専門スタッフがチームワークを生かして治療に当たるようになった結果、2008年度の治療成績は全国トップクラスまで向上しています（全開心術院内死亡率0.86%、新生児開心術院内死亡率0%）。2007年および2008年の手術症例を検討し、治療群の特徴や治療内容を報告します。

【はじめに】

赤ちゃんの100人に一人は心臓に病気を持って生まれてくるのが統計学的にわかっています¹⁾。先天性心疾患の種類は大きく分けて約40種類ですが、そのほとんどが外科治療の対象となり、手術成績も向上してきました。外科治療の歩みと、沖縄県における先天性心疾患治療の現状について報告します。

【外科治療の歩み】

先天性心疾患で初めての手術成功例は動脈管開存症に対するもので、1939年、ハーバード大学のGross教授が行いました。これは大動脈と肺動脈間に介在する動脈管という血管を縛る手術ですから心臓を開く必要はありません。また1944年には鎖骨下動脈を肺動脈につないで

低酸素血症を改善するBlalock-Taussig手術が成功し、チアノーゼ性心疾患治療への大きな扉が開かれました。この術式を考案したジョンズホプキンス大学のTaussig女史は初めGross教授のもとに手術依頼に行きましたが、「私の仕事は動脈管を閉じることであって、せっかく閉じたところに別の動脈管を作るようなことはやりたくない」と追い返されたそうです²⁾。その後、Taussig女史は同じ大学のBlalock教授に依頼し成功させています。心臓の内部に手を加える開心術は1953年Gibbon博士の人工心肺開発によって初めて可能となりました。博士は人工心肺を用い体外循環下に心房中隔欠損症（18歳女性）の閉鎖術を成功させています。しかし当時の人工心肺はとても新生児や乳幼児に使用できるものではなく、心筋保護法も未開発



でした。その後研究開発が続けられ、1981年になってようやく現在使用されているようなホロファイバー型膜型人工心肺が開発され、新生児、乳幼児開心術の道が開かれます。一方、1980年代は診断技術や周術管理の面でも大きな進歩が認められています。心エコー検査機器は解像度が良くなり、カラードップラー法も開発されて複雑心奇形の診断は正確に、しかも非侵襲的にできるようになりました。また動脈管を開く作用のあるプロスタグランジンが治療薬として使えるようになり、肺血流減少型心疾患の重症例でも肺血流を改善させ、状態を立て直してから手術を行えるようになりました。そのため1970年代にはほとんどが死亡していた重症な新生児（28日未満）や乳児症例（1ヶ月～1歳未満）も1980年代後半から1990年代にかけて救命できる例が徐々に増えてきました。ちなみに1983年に日本小児外科学会³⁾で発表された国内の主要7施設の乳児開心術の平均死亡率は30%で、2ヶ月未満の低年齢児になると63%という高い死亡率でしたが1999年の全国集計では、乳児開心術死亡率7.0%、新生児開心術死亡率33.3%まで改善しています。その後も体外循環技術の進歩や、外科医の手術経験数増加などにより手術成績は向上し、2004年度の全国集計⁴⁾では、先天性心疾患の年間開心術数は7,380例、開心術全体の手術死亡率は2.9%（院内死亡率は3.9%）、乳児開心術死亡率4.0%（院内死亡率は5.6%）、新生児開心術死亡率15.1%（院内死亡率は18.6%）というところまできました。現在、ファロー四徴症などのチアノーゼ性心疾患は、肺血管を成長させるシャント手術のあとは一歳前後で根治術を行うようになりました。単心室系心疾患においても、乳児期早期から計画的に肺血管を成長させる手術を施し、肺血管や心機能が一定の条件を満たせば2歳前後で機能的根治術であるFontan手術を行うようになっていきます。また1980年代までは治療が困難であった重篤な複雑心奇形も、現在では新生児～乳児期早期に一期的に治してしまうようになりました。これは

心エコー、MDCT、MRIなど心臓の形態評価に優れた画像診断装置の開発により、外科医が解剖学的修復術のイメージを描きやすくなったことや、心筋保護も含めた体外循環技術の進歩により新生児でも2～3時間は安全に心臓を止めることができるようになったこと等が大きく寄与しています。現在、先天性心疾患の大多数は小学校入学前までに手術治療が完了する時代になりました。

【沖縄県の患者数】

1%の確率で生まれてくる心臓病児の約半数は心室中隔欠損症で、そのうちの2～3割は自然閉鎖することが知られています。また他の疾患群でも臨床症状がない場合は経過観察となりますので、実際に手術が必要になるのは全体の7割程と考えられます。沖縄県の出生数は年間約17,000人ですから毎年170人前後の心臓病を持つ子ども達が生まれ、その7割の120人前後に手術が必要という計算になります。沖縄県では2006年4月に南部医療センター・こども医療センターが開院し、県内の先天性心疾患を一施設で集約的に治療する体制が整いました。手術件数は、2007年度は165例（開心術125例）、2008年度は162例（開心術116例）で、そのうち初回手術の症例数は120～130例です。出生数から換算した数に合致します。近年、マスコミなどで病院評価の目安として年間手術数がよく取り上げられます。2009年に出版された週刊朝日MOOK⁵⁾（全国4,636病院の手術数比較）を見ますと、南部医療センター・こども医療センターは2007年度の手術件数で先天性心疾患部門では全国上位10施設の中に含まれています。

【県内心疾患の特徴】

手術を行った疾患群の内訳を表1（開心術）、表2（非開心術）に示します。それを見ますと疾患の種類は多く、複雑心奇形群も多いことがわかります。特に1歳未満の大動脈縮窄症（CoA）およびその複合疾患群の開心術症例は

有意に多く、年間7～8例行われています。日本国内では年間100例前後の開心術数ですので、沖縄県の人口が全国の1%であることを考えると極めて多い数といえます。また単心室系

疾患群も多く、その機能的根治術であるFontan手術例は全国で年間340例前後であるのに対し、沖縄県では2007年度が15例、2008年度が9例行われており、これも人口比からすると有意に多い

数といえます。

表1：2007年度、2008年度の開心術症例

2007年 開心術	28日未満	1歳未満	1～17歳	18歳以上	2008年 開心術	28日未満	1歳未満	1～17歳	18歳以上
CoA simple		2			CoA simple				
CoA + VSD		3			CoA + VSD		1		
CoA+DORV(T-B奇形)	1				CoA+DORV(T-B奇形)	3	1		
CoA + HypoLPA			1		CoA + TGA		1		
IAA + VSD + AS		1(1)			CoA+others		1		
PA・IVS		1	3		PA・IVS			1	
TAPVR		1			TAPVR	3			
PAPVR			1		PAPVR			1	
ASD		1	10	2	ASD		1	9	3
AVSD (partial)		1			AVSD (partial)				
AVSD (complete)		2	2		AVSD (complete)		2	2	
AVSD + TOF			1		AVSD + TOF			1	
AVSD + others			1		AVSD + others				
VSD (I)		4	7	1	VSD (I)			3	1
VSD (II～IV)	1	14	5		VSD (II～IV)	1	10	8	1
VSD + PS		1	1		VSD + PS				
DCRV + VSD			1		DCRV + VSD		1	1	1
TOF (IE)		1(1)	10		TOF	1		3	
PA + VSD		1	5		PA + VSD		1	1	
DORV			2		DORV		4	2	
TGA (I)	3				TGA (I), TGA(III)	3		1	
Corrected TGA			4		Corrected TGA			2	
Truncus	1				Truncus	1			
SV		3	12		SV		2	6	
TA		1(1)	2		TA		1	2	
HLHS		1	1		Mitral valve lesion		2	2	
Aortic valve lesion		1			Aortic valve lesion		1	2	
Ebstein			2		Ebstein		2(1)	3	
Williams症候群			2		Coronary disease		1	1	
その他					その他		1	2	
Reoperation		1	1		Reoperation		8	5	1
総数	125	8	40(3)	74	総数	116	12	41(1)	56

【手術および成績】

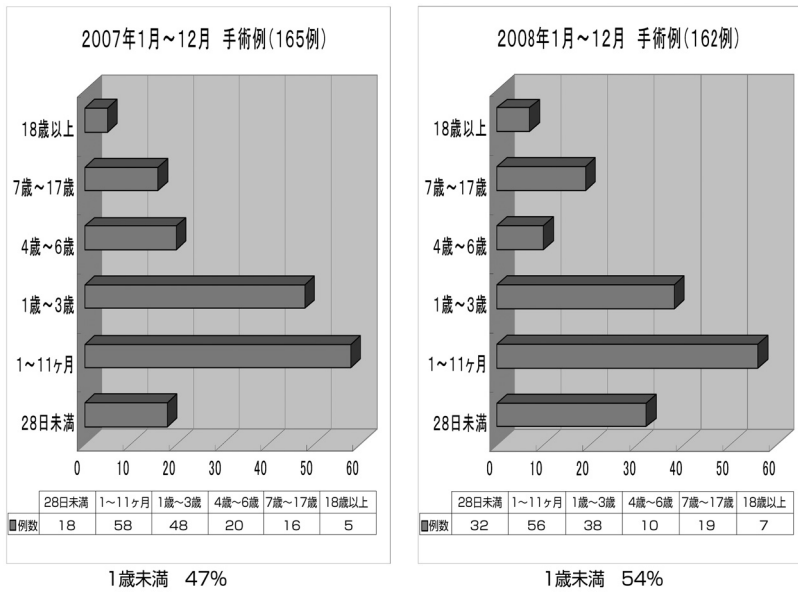
近年、全国的に先天性心疾患外科治療の低年齢化が進んでいます。沖縄県も例外ではなく、こども医療センターで県内の患者を集約的に治療するようになってから、その流れが一気に加速しました。胎児エコーは年間50例ほど行われており、心疾患が見つかった場合は出産後すぐに対応できるようにカンファレンスが開かれます。症例によっては計画出産に引き続いてすぐに手術を行う場合もあります。また開業医の先生方からも心疾患の疑いがある場合はすぐに連絡が入り、迅速に搬送されるようになりました。

表2：2007年度、2008年度の非開心術症例

2007年度 非開心術	28日未満	1歳未満	1～17歳	18歳以上	2008年度 非開心術	28日未満	1歳未満	1～17歳	18歳以上
PDA	4	1	1		PDA	6		1	
CoA simple			1		CoA simple				
CoA + MS	1				CoA + DORV	1			
IAA + VSD + AS	1				CoA + TGA	1	1		
VSD + PDA + ASD		1			PA/IVS	1(1)			
TOF		3			VSD (I)		1		
PA + VSD	1	1			VSD (II)	1	1		
DORV		1			DORV	1			
Corrected TGA				1	Corrected TGA			1	
SV	1		1		SV	1			
HLHS	1	1			HLHS			1	
Polysplenia (AV block)	1(1)				Ebstein	1			
Others		9	5	1	Others	6	8	8	
Reoperation		1	2		Reoperation	1	3		
総数	40	10(1)	18	10	総数	46	20(1)	15	11

PDA:動脈管開存、CoA:大動脈縮窄、MS:僧帽弁狭窄、IAA:大動脈弓離断、VSD:心室中隔欠損、AS:大動脈弁狭窄、ASD:心房中隔欠損、TOF:ファロー四徴症、PA:肺動脈閉鎖、DORV:両大血管右室起始、TGA:大血管転位、SV:単心室、HLHS:左心低形成症候群、Polysplenia:多脾症、PA・IVS:純型肺動脈閉鎖、TAPVR:総肺静脈還流異常、PAPVR:部分肺静脈還流異常、AVSD:心房室中隔欠損、PS:肺動脈狭窄、DCRV:右室二腔症、Truncus:総動脈幹症、TA:三尖弁閉鎖、Ebstein:エプスタイン奇形

表3：2007年度、2008年度の手術年齢分布



診断が確定しますと新生児科、小児循環器科、小児心臓外科の合同カンファレンスが開かれます。そして最適な手術時期と的確な手術手技が検討され治療戦略が立てられますので、漫然と経過を見ているような症例はほとんどなくなりました。その結果、2008年度の新生児手術例は32例（開心術例12例）と増加しています（表3）。全国集計⁴⁾の新生児手術総数は1,333例（開心術例538例）ですので、沖縄県の人口が全国の1%であることを考えると統計学的予測値の2.4倍の新生児手術数になります。また一歳未満の手術件数も増加しており全体の半数以上（54%）になりました。手術全体の年齢分布を見ますと3歳以下の手術が大半（78%）を占めていることがわかります。

手術の低年齢化を低体重化も含めてもう少し詳しく説明しますと、これまで手術を行った中で最も生後早期であった例は開業医の先生から紹介された総肺静脈還流異常症でした。確定診断を急ぐと同時に手術室の準備を進め、生後14時間で執刀しました。人工心肺を用いた症例で最も体重が少なかったのは、1,480gの大動脈縮窄症です。通常2,000g以下の病児に人工心肺をつけて手術を行うことは非常にまれで、体外循環自

体のリスクも高くなります。本症例は、通常の半分ほどの体重しかありませんでしたが、術中術後を含め安定した血行動態を保つことができました。これは体外循環装置を操作する臨床工学技士の技術が極めて高いことを意味します。2007年、2008年ともに新生児開心術の死亡が一例もないことがそのレベルの高さを裏付けています。開心術以外の症例で最も体が小さかったのは、体重440gの未熟児動脈管開存症で、開胸結紮術を行いました。いずれもみな元気に退院しています。

さて手術数と成績ですが、南部医療センター・こども医療センターの手術室がフル稼働となった2007年、2008年のデータを分析してみますと、県内では毎年160例前後の手術が行われています（全国では9,500例前後）。沖縄県の人口が全国の約1%であることを考えると、全国平均の1.6倍の手術数といえます。一方、手術結果を見ますと、開心術全症例の院内死亡率は、2007年が2.4%、2008年が0.86%（全国平均3.9%）で、新生児開心術の院内死亡率は2年間0%（全国平均18.6%）でした。これは全国でもトップクラスの成績です。南部医療センター・こども医療センターでは開院当初から小児集中治療室（PICU）を設け、専門スタッフの育成を行ってきました。新生児科や小児循環器科での正確な診断と、きめ細かい術前管理。小児麻酔科や臨床工学士の高度な医療技術。心臓外科の的確な手術。PICUでの専門的集中治療。これらすべてが結集したチーム医療の成果だといえます（表4）。

表4：全国および沖縄県の手術成績（カッコ内は手術数）

	全国集計2004年	沖縄県2007年	沖縄県2008年
総手術症例院内死亡率	3.8% (9545例)	2.4% (165例)	1.2% (162例)
開心術症例院内死亡率	3.9% (7380例)	2.4% (125例)	0.86% (116例)
新生児開心術院内死亡率	18.6% (538例)	0% (8例)	0% (12例)

【症例提示】

重篤な新生児複雑心奇形の手術例を提示し、現在行われている外科治療の最前線を紹介します。新生児の心臓のサイズはピンポン球あるいはそれより少し小さめで、その小さな心臓に対し、図のような複雑な手術手技を施して心臓が再び動き出すときの感動は、とても言葉では言い表すことができません。

症例1 (図1) は、生直後より大動脈弁閉鎖不全症を合併した総動脈幹症 (I型) で、日齢9、体重2.4kgで一期的根治術を行いました。本症は大動脈と肺動脈が一本の動脈幹から分岐しており、心臓の中には大きな心室中隔欠損症の穴が開いています。大動脈弁は肥厚した4つの弁尖からなり、弁尖の表面は凹凸が強く弁尖どうしがうまく合わさらないため、弁逆流が生じていました。はじめに大動脈弁尖の凹凸を薄く削って弁の接合を改善し、弁尖は通常の3弁構造に形成し直し、弁逆流を止めました。次に心室中隔欠損を人工布で閉鎖し、肺動脈は動脈幹から切り離して右室流出路に縫着。肺動脈弁はもともと存在しないため、自家製の肺動脈弁を作製して右室流出路を再建しました。

術後経過は良好で、術後4日目に人工呼吸器から離脱し、同時に強心剤もoffとなっています。

症例2 (図2) は、大動脈縮窄+両大血管右室起始+心室中隔欠損+単冠動脈症の合併例で、日齢26、体重2.9kgで手術を行いました。本症は心室中隔欠損が肺動脈弁下にあるため、肺動脈弁も含めて心室中隔欠損を閉じ、いったん大血管転位症の血行動態にしました。そして

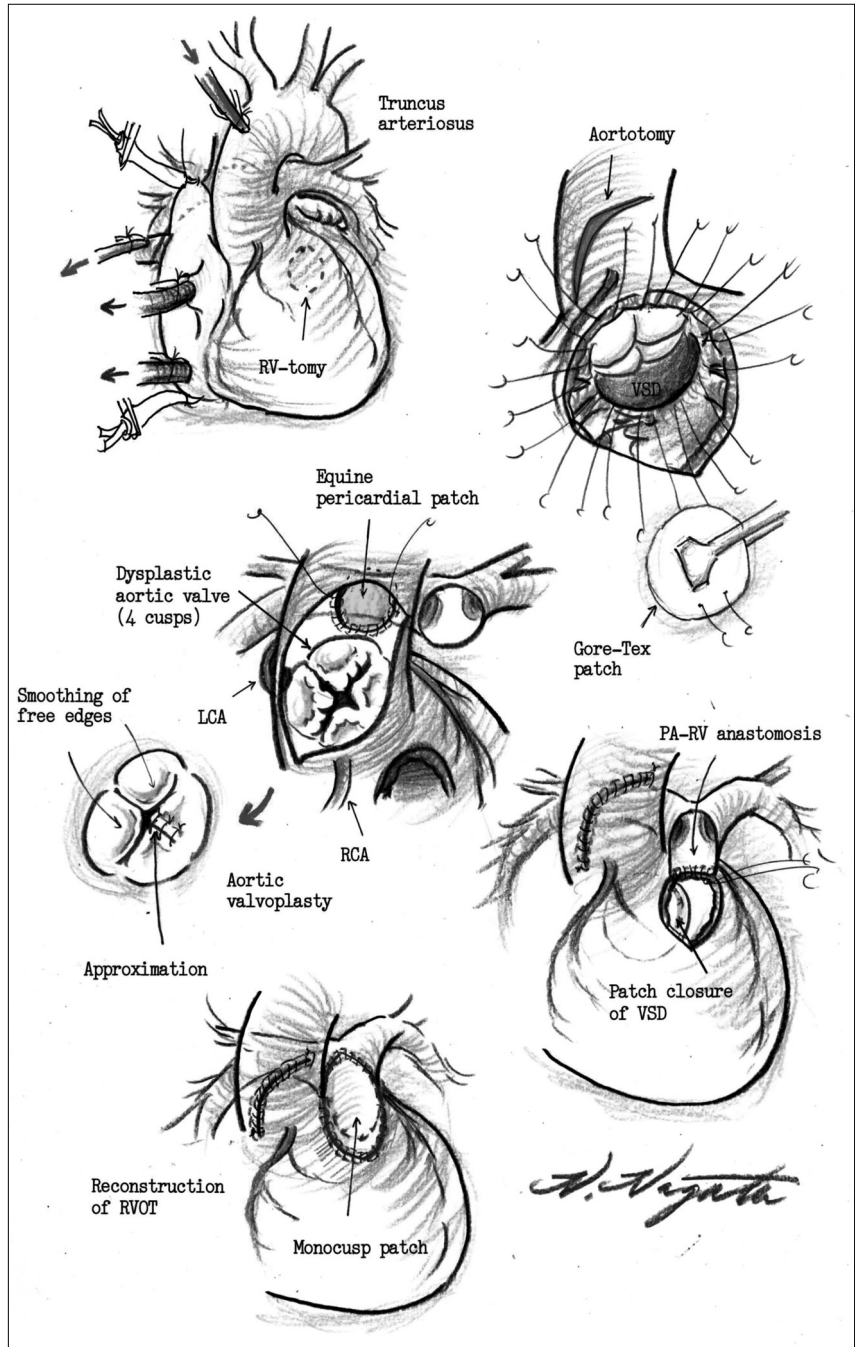


図1 (症例1) : 生直後より大動脈弁閉鎖不全症を合併した総動脈幹症

大血管転位症の標準術式である動脈スイッチ手術を行いました。左右の冠動脈は一本の冠動脈から分岐している単冠動脈症であるため冠動脈移植は非常に難しく、変形をきたすと心筋梗塞を併発しますので、細心の注意で行いました。また大動脈と肺動脈の口径差は2倍以上あるため、その吻合調整にも工夫が必要でした。さらに大動脈縮窄部の切除と大動脈弓の再建も合わせて一期的に行っています。手術手技が多いた

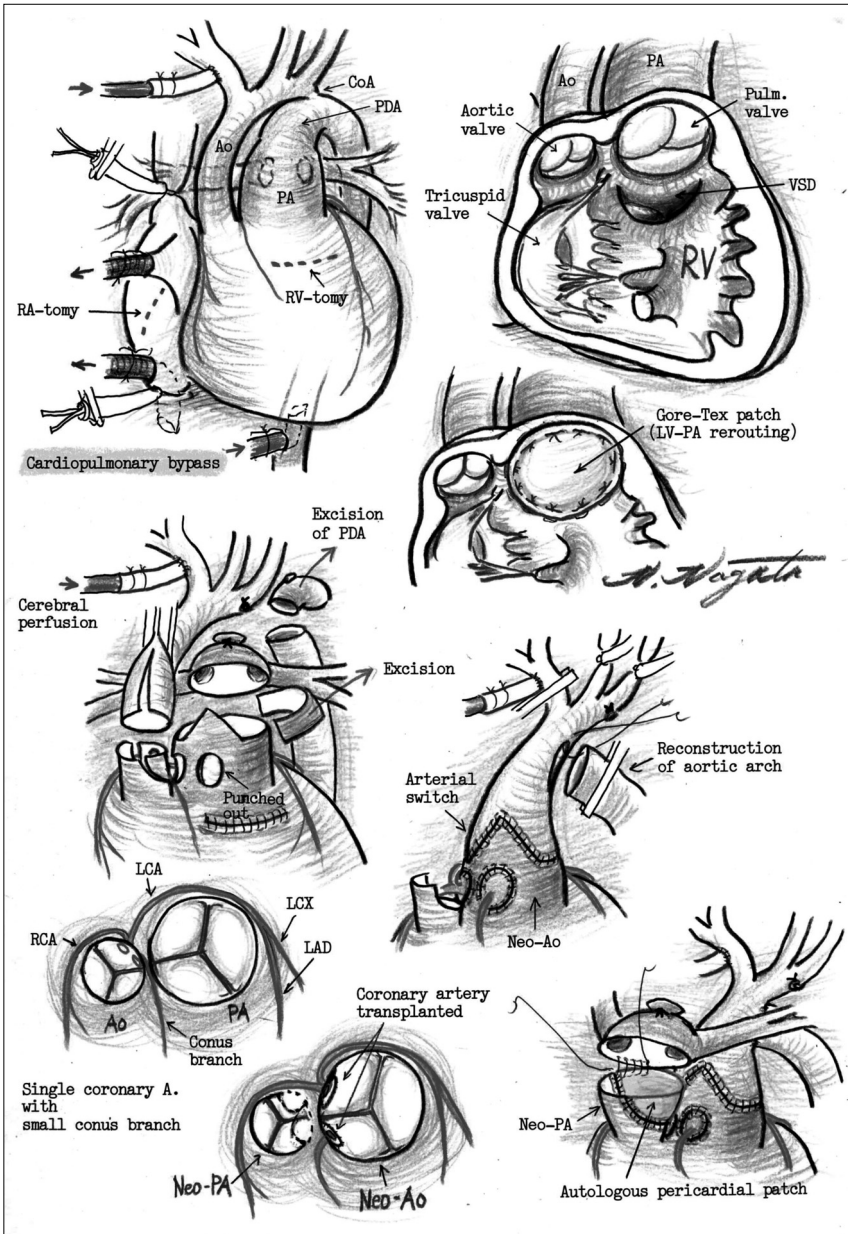


図2 (症例2) : 大動脈縮窄+两大血管右室起始+心室中隔欠損+単冠動脈症合併例

め心停止時間は3時間14分に及びましたが心臓は元気に動き出しました。術後経過は良好で術後5日目に人工呼吸器から離脱し、翌日には強心剤類もoffとなりました。

【まとめ】

近年、先天性心疾患の外科治療は低年齢化が進んでおり治療成績も向上してきました。県内では年間160例前後の手術が行われており、その半数以上が一歳未満のこども達で占められています。県内における先天性心疾患開心術の治療成績は院内死亡率0.86% (全国平均3.9%)、

新生児開心術院内死亡率0% (全国平均18.6%) と全国トップクラスに位置しています。

文献

- 1) 中澤 誠：目で見える循環器病シリーズ「先天性心疾患」、メジカルビュー社、東京、2002：2-5
- 2) Julius H Comroe Jr, 諏訪邦夫 (訳)：心臓をめぐる発見の物語、中外医学社、東京、1987
- 3) 第20回日本小児外科学会総会シンポジウム「乳児開心術の補助手段」抄録、日本小児外科学会雑誌1983：19(2)：279-283
- 4) Kazui T et al.: Thoracic and Cardiovascular Surgery in Japan during 2004: Annual report by the Japanese Association for Thoracic Surgery: Committee of Scientific Affairs. Jpn J Thorac Cardiovasc Surg 2006：54(8)：363-386
- 5) 週刊朝日MOOK (手術数でわかるいい病院2009、全国&地方別データブック)、朝日新聞出版、東京：2009：66-67

著者紹介



沖縄県立南部医療センター・
こども医療センター
小児心臓血管外科部長
長田 信洋

生年月日：

昭和28年1月18日

出身地：

沖縄県 石垣市

出身大学：

金沢大学医学部
1978年卒業

略歴

- 1978年4月 東京医科歯科大学第2外科にて、一般外科および成人心臓外科のトレーニングを受ける。
- 1982年4月 神奈川県立こども医療センター（横浜）へ移り、小児心臓血管外科（先天性心疾患）の研鑽を積む。
- 2000年4月 神奈川県立こども医療センター心臓血管外科部長
- 2003年4月 県立那覇病院心臓血管外科部長。
- 2006年4月 県立南部医療センター・こども医療センター、心臓血管外科部長。
- 2008年4月より
小児心臓血管外科部長。現在に至る。

学位

完全大血管転位症Ⅱ型に対する新しい術式を考案し、その臨床研究で医学博士の学位取得（東京大学）。

海外活動

1993年、日本政府の短期海外派遣プロジェクトにより、エジプト（カイロ小児病院）にて小児心臓外科の手術指導を行う。

趣味

バスケット、ユーチューブサーフィン

QUESTION!

次の問題に対し、ハガキ（本巻末綴じ）でご回答いただいた方に、日医生涯教育講座5単位を付与いたします。

問題：先天性心疾患に関する記載の中で正しいものを選択してください。

- 1) 先天性心疾患の発生率はおよそ1%である。
- 2) 先天性心疾患の約50%は心房中隔欠損症である。
- 3) 日本国内で行われる先天性心疾患の手術件数は年間約5,000件である。
- 4) 国内における新生児開心術の死亡率はおよそ5%である。
- 5) 沖縄県では年間50例ほどの小児開心術が行われている。

CORRECT ANSWER!

4月号 (Vol.45)
の正解

食事介入研究における交絡性をどのように考えるか 一栄養疫学の視点から一

問題：疫学における交絡に関する記載の中で正しいものを選択してください。

- 1) 交絡の補正は、疫学研究の事前のみしか行えない。
- 2) 交絡は観察型疫学研究（コホート研究、ケースコントロールスタディ）において避けることが出来る。
- 3) 交絡は無作為化割付では排除できない。
- 4) コホート研究を行う際には、交絡因子に関する情報は特に必要がない。
- 5) 多変量解析の利点は多くの交絡因子の影響を同時に補正できることである。

正解 5)