

# 肺高血圧症を伴う心室中隔欠損症に対する 根治手術の経験とそれに対する対策

京都大学医学部外科学教室第2講座（指導：木村忠司教授）

阿 部 弘 毅・都志見久令男・横 田 通 夫  
神 崎 義 雄・城 谷 均・日 笠 頼 則

京都大学医学部小児科学教室（指導：奥田六郎教授）

森 忠 三・神 谷 哲 郎

（原稿受付：昭和41年9月7日）

## Surgical Repair of Ventricular Septal Defect Associated with Pulmonary Hypertension

by

KOKI ABE, KUREO TSUSHIMI, MICHIO YOKOTA, YOSHIO KANZAKI,  
HITOSHI SHIROTANI and YORINORI HIKASA

From the 2nd Surgical Division, Kyoto University Medical School  
(Director : Prof. Dr. CHUJI KIMURA)

CHUZO MORI and TETSUO KAMIYA

From the Department of Pediatrics, Kyoto University Medical School  
(Director : Prof. Dr. ROKURO OKUDA)

Eighty five cases of ventricular septal defect were operated upon in our surgical clinic since 1963. Among them, 55 patients were performed radical operation with an aid of extracorporeal circulation and the rest of 30 patients who were under the age of 22 months underwent surgical correction utilizing hypothermic anesthesia devised in our clinic. Surgical mortality was none in the former group and 2 deaths in the latter group.

Seven patients in the former revealed pulmonary vascular resistance higher than 5 units and 29 patients in the latter showed pulmonary vascular resistance higher than 5 units.

To reduce pulmonary vascular resistance elevated by functional factors, Niamid, a kind of monoamine oxidase inhibitor, and aminophyllin were administered for 1 month prior to the operation to patients who had pulmonary artery pressure higher than 50mmHg. Strict postoperative care, especially as to respiratory function, in the patients with pulmonary hypertension cannot be overemphasized. Distinct correlation between surgical mortality and the degree of pulmonary hypertension was not concluded in our series.

結 言

心室中隔欠損は先天性心疾患のなかでも、最も頻度の高いものの一つであり、その根治手術に対する適応並びに手術術式についてはすでに多くの論議がなされている。手術適応を決定する場合に最も問題になるのは肺高血圧症の合併の有無であり、この程度の著しいもの程手術後の不良であることは言を俟たない。また心室中隔欠損症の自然予後についても肺高血圧症の進展機序、肺血管の病理学的変化との関連において論じられている。心室中隔欠損症における左右短絡は欠損孔が大きいくほど増大した肺血流量をもたらし、hyperkineticな肺高血圧症からひいては閉塞性肺高血圧症に移行させるに至るが、これらの経過中のどの時期に根治手術を行えば最も良い結果が得られるかということも重要なことである。生後直ちに肺高血圧症を発生した乳児ではその後6ヵ月乃至1年の間に高い死亡率を示し何らかの手術的方法を講じなければ救命し得ない場合が多い。我々は根治手術が最も安全に行なえる年長児にまで生存し得ない乳児に対して教室で考案した低体温麻酔下に行なつた心室中隔欠損根治手術経験と、4才以上の年長児に対して行なつた完全体外循環下根治手術の経験とを併せ、肺高血圧症との関係について興味ある結果を得たので報告する。

方法及び結果

我々の教室では昭和38年以来合計85例の他の心畸型及び異常を合併しない心室中隔欠損症に対して根治手術を施行した。即ち、55例の4才以上の年長児に対してはKay-Cross型人工心肺装置による完全体外循環下に欠損孔の修復を行ない、他の30例の体重10kg以下の乳児群に対しては低体温麻酔による循環停止下に根治

手術を行なつた。乳児における2例を除いて術前の心臓カテーテル検査によって肺動脈圧を測定し肺動脈圧対体血圧の比及び肺血管抵抗を算出した。肺高血圧症の血行力学的動態を把握するには肺動脈圧のみならず肺血流量及び肺血管抵抗が重要な指標となるが、我々は各症例の肺血管抵抗を正常平均値の80 dynes. sec. cm<sup>-5</sup>の倍数で表わした肺血管抵抗単位で比較してみた。30例の乳児低体温群では年齢分布は生後4ヵ月から22ヵ月までで体重は4kgから10kgまでであつた。これら全例の肺血管抵抗の平均は18.55でこの内5単位以上の肺血管抵抗を示した症例は29例で全体の97%を占めた。他方年長児体外循環群では年齢は4才から22才までで55例の平均肺血管抵抗は3.2を示しこの内5単位以上の肺血管抵抗を示したものは7例で全体の13%を占めた。前処置として低体温麻酔群では根治手術終了後の心拍蘇生時における心室細動発生率を少なくする目的で、基礎的研究の結果明らかにされた如く、不可欠脂酸とビタミンEを術前1週間乃至10日間投与した。年長児の人工心肺使用群で肺動脈圧が50mmHgを越える症例に対しては、特にNiamid及びAminophyllinを術前1ヵ月にわたつて投与した。低体温群では表面冷却法によって直腸温23℃前後とした後、胸骨縦切開法で心膜に達し欠損孔修復のための心膜パッチを採取する。After dropを計算に入れて冷却を中止し、ヘパリンを投与した後に、右心耳に脱血カニューレを挿入し上下大静脈、大動脈を遮断した後、直ちに予め4℃に冷却されたYoung氏液を0.8cc/kgの割合で大動脈根部に急速に注入して人為的心停止を起こさせる。右心室切開を行ない心室中隔欠損に達して欠損孔の大きさを計測し直接縫合心膜パッチによる閉鎖を行なうかを決定する。肺高血圧症を伴うものでは欠損孔は大きいのが通常で心膜によるパッチ閉鎖を必要とするもの

表1 4才以上の年長児にて肺血管抵抗5単位以上を示した心室中隔欠損症の症例(55例中7例13%)

| Name  | Sex | Age (Year) | Weight (kg) | L → R Shunt (%)   | Pn pres | Ao pres | Pulmonary Vasc. Resistance | Result |
|-------|-----|------------|-------------|-------------------|---------|---------|----------------------------|--------|
| N. O. | 男   | 10         | 26          | 61%               | 74/27   | 120/70  | 5.1                        | Surv.  |
| J. N. | 男   | 13         | 24          | 12%<br>34.5 (R-L) | 78/41   | 90/68   | 7.9                        | Surv.  |
| Y. T. | 男   | 12         | 25          | 49.8%             | 92/37   | 124/61  | 5.9                        | Surv.  |
| M. O. | 男   | 6          | 24          | 30%               | 46/19   | 102/60  | 5.2                        | Surv.  |
| H. M. | 女   | 5          | 20          | 30%               | 51/22   | 108/62  | 5.0                        | Surv.  |
| A. M. | 女   | 4          | 17          | 16%               | 82/45   | 106/72  | 18.3                       | Surv.  |
| T. I. | 男   | 7          | 18          | 62.1%             | 64/42   | 92/62   | 7.3                        | Surv.  |

表2 体重10kg以下の乳児における心室中隔欠損症の症例

| PA/AO Pressure Ratio |    |           |            | Pulmonary Arterial Resistance<br>(1 Unit.....80 dyne sec. cm: <sup>5</sup> ) |            |            |
|----------------------|----|-----------|------------|------------------------------------------------------------------------------|------------|------------|
| PA/AO                | PR | No. Cases | No. Deaths | PAR                                                                          | No. Cases  | No. Deaths |
| ← 0.4                |    | 0         | 0          | ← 5                                                                          | 1          | 0          |
| 0.41 → 0.6           |    | 4         | 0          | 5 → 10                                                                       | 4          | 0          |
| 0.61 → 0.8           |    | 12        | 0          | 10 → 20                                                                      | 13         | 0          |
| 0.81 →               |    | 14        | 2          | 20 →                                                                         | 12         | 2          |
| Size of Defect       |    |           |            | min.                                                                         | 5 × 7 mm   |            |
|                      |    |           |            | max.                                                                         | 21 × 25 mm |            |

が殆んどである。修復が完了し心室切開を閉鎖すると同時に大動脈起始部に送血管を挿入、予め右心耳に挿入してあつた脱血管と共に小型人工心肺装置に連結し中心加温法によつて復温を行なつた（日笠—城谷法）。この際の流量は30~50cc/kg/minでこの方法によれば欠損孔に縫着した心膜パッチの再開を招く危険のある心マッサージを行なうことなく心蘇生が行なえ、更に充分な心拍出量が得られるまで部分体外循環を行なえる利点がある。直腸温32°Cに至つて加温を中止し心拍出が充分になるに及んで部分体外循環を中止して送血管、脱血管を抜去し Protamin による Heparin 中和を行なつて手術を終了する。年長児における人工心肺使用群では装置充填には新鮮ヘパリン血を体表面積に応じて用い血液希釈を行なうことなく体外循環を行なつた。低体温麻酔群と同様に仰臥位にて正中胸骨縦切開により心膜に達し欠損孔を閉鎖するに充分な心膜を採取する。完全体外循環開始後右心室壁に横切開を加え心室中隔欠損に対して直接縫合または二重にした心膜パッチにて閉鎖した。パッチ縫着に際しては通常欠損孔の後下部を近接して走る刺激伝導系への障害を避けるためこの部分では特に細心の注意を払つた。このために術後の完全房室ブロックの発生は極めて稀であつた。肺高血圧症を伴つた症例では、術前より反復せる呼吸器感染と肺血管床の病的変化のために換気能が衰えていることが多く術後には疼痛による呼吸運動抑制と

増加した気道分泌物による気管支閉塞によつてこの傾向は増強する。回復室ではバードレスピレーターを装置して患児の呼吸機能を補助すると同時に動脈血 pH, PO<sub>2</sub>, PCO<sub>2</sub> を頻回に測定して respiratory acidosis の発生をなるべく早く予知してそれに対する適正な対策を講じた。5単位以上の肺血管抵抗を示した症例では術直後 bird respirator を使用して40~50%の酸素を吸入させればPO<sub>2</sub>は280~100mmHgの値を示すが、bird resp.-

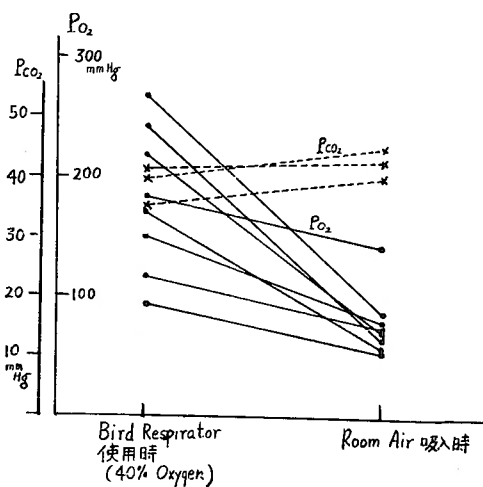


図6 術直後 PO<sub>2</sub>, PCO<sub>2</sub> 値の変動  
(肺高血圧症を伴つた心室中隔欠損)



高血圧症を伴った心室中隔欠損に対する外科的適応決定に際して最も重要な事項は肺高血圧症が左右短絡による大流量によつて惹起された所謂 hyperkinetic phase にあり、肺高血圧症の主因が vasoconstrictive な因子に帰せられるものか、または持続した高肺血流量の結果肺細小動脈の中膜筋層の肥厚ひいては内膜の増殖をきたして obstructive な肺高血圧症に移行しているものであるかを鑑別せねばならぬことである。即ち前者は心室中隔欠損根治手術によつて肺動脈圧は著明に下降して手術の効果が顕著であるが、後者は肺血管床の不可逆的变化によつて手術後の改善に多くを望めないものである。この目的のために Major test として40%酸素吸入試験がある。即ち40%酸素を吸入させた場合の肺動脈圧/体血圧の比が100%かまたはそれ以上で肺血管抵抗/体循環抵抗が75%以上のものを extremely advanced pulmonary hypertension, 血圧比が75~99%で血管抵抗比が60~74%のものを advanced p.h., 次いで50~74%及び54~59%のものを severe p.h., 35~49%及び40~45%を moderate p.h. とし34%以下及び39%以下のものを mild p.h. としている。一方 minor test としては Regitine 肺動脈内注入試験 (0.2mg/kg) によつて肺動脈圧降下の程度を肺動脈圧/体血圧の比及び肺血管抵抗/体循環抵抗の値に従つて、high reactive, moderate reactive, mild reactive, non reactive に分類している。この値の少いほど機能的因子の強い肺高血圧症であるということが出来る。他方 Bell らによつて提唱された wedge pulmonary angiography は肺血管像の変化を直接追求するための最も簡易な方法の一つに挙げられている。そのうちで重要な所見とされているのは細小肺動脈の急激な狭小化、枝分かれの減少、Back-ground filling の減少等であるが写真4は13才女子で肺血管抵抗7.9を示した症例のもので上記の定型的な所見がみられる。写真5は肺血管抵抗7.6単位を示した2才女子の angiogram であるが、前者とほぼ同じ肺血管抵抗を示しながらも肺血管の病変は前者ほど顕著ではない。この点でも乳幼児における肺高血圧症では肺血管の器質的変化は少いことが推論される。我々が肺動脈圧 50mmHg 以上を示した症例に術前少くとも1ヵ月投与した Niamid は Monoamin oxidase inhibitor (MAOI) の一種であつて、Serotonin, Catecholamine の蓄積作用、降圧作用は薬理学的に認められているが機能的因子の強い肺高血圧を如何にして降下させるかは経験的に知られている以外不明である。田口らによると Niamid の長期投与によつて肺動脈圧の降下を認



写真4 J. N. 13 Yrs. 早 large V.S.D.  
Wedge Pulmonary Angiogram 肺血管抵抗7.9単位  
肺小動脈の急激な狭小化、枝分れの減少、back-ground filling の減少等特徴的な所見がみられる。

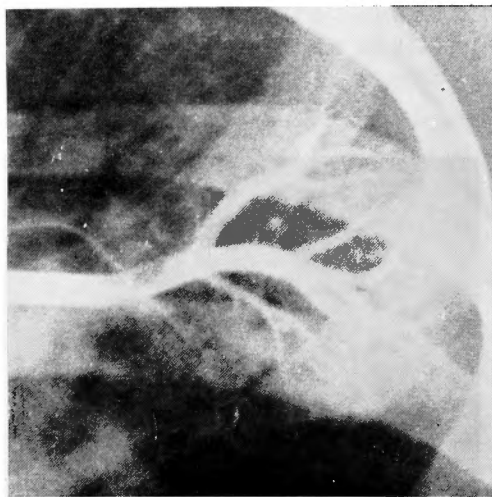


写真5 K. S. 2 Yrs. 早 large V.S.D.  
Wedge Pulmonary Angiogram 肺血管抵抗7.6単位  
肺小動脈の急激な狭小化、枝分れの減少、back-ground filling の減少がみられるが前者ほど顕著ではない。

め最初 minor test で nonreactive であつた症例が、moderate reactive group にまで改善されたという。

一方 Moulder は肺高血圧を伴った症例に術前術後に Aminophyllin と Imidalin 製剤の一種である Priscoline を投与して好結果を得ているが、特に術後の A-

minophyllin 点滴静注を推奨している。他方肺高血圧症患者の肺中小動脈における血栓形成が閉塞性病変の主体をなすという理論にもとずき血栓の recanalization を促進する目的で Dicumarol Warfarin 等の抗凝固剤を Tolazoline (Prescoline) と共に投与するという試みもなされている。しかしながら Nadas らは肺高血圧を伴った心室中隔欠損症に対して Priscoline を一定期間投与後に心カテーテルを行なつてみても肺動脈圧の有意の下降はみられなかつたとしている。Nadas, 田口らによると心室中隔欠損症の自然予後に関して2つの重要な波があり第1の時期は乳児期で左右短絡による肺血流量の増加に基づく危険であり、第2の危険は8~10才ごろに始まる器質的変化による肺血管抵抗上昇群にみられるという。事実我々の症例をみても乳児期に根治手術適応となつた症例では高い肺血管抵抗を示すものの vasoconstrictive な因子が強く肺血管抵抗の割には一般症状は左程重篤ではなかつた。第1の危険期を過ぎると欠損孔の縮小、漏斗部の狭窄、肺血管の閉塞性病変のために左右短絡量が減少して一般状態はかなり改善される。Nadas はまた巨大な心室中隔欠損を有する乳幼児においては肺中小動脈筋層は胎児のそれに酷似し厚い動脈壁と狭い管腔を有するが内膜の増殖は年長児にみられ乳児には殆んどみられないとしている。これらの記載も我々の症例の wedge angiogram

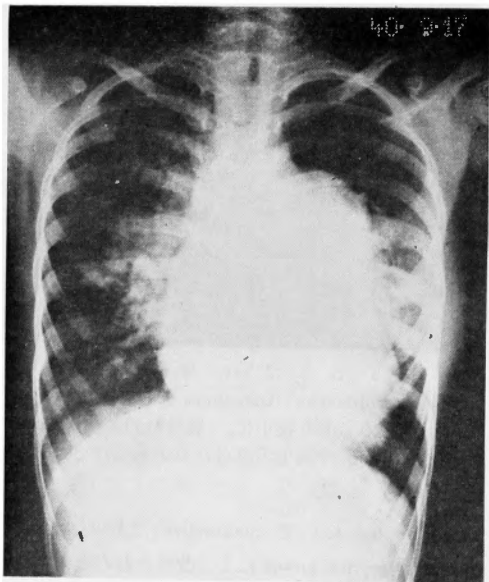


写真1 J. N. 13 Yrs. 早 large V.S.D.  
術前胸部写真  
肺血管抵抗 7.9単位

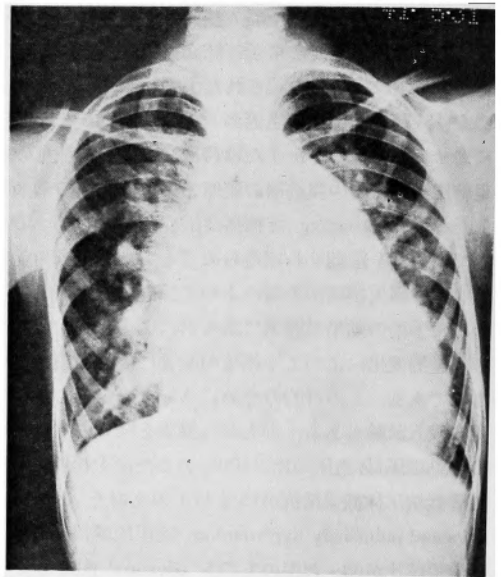


写真2 Y. T. 12 Yrs. 早 large V.S.D.  
術前胸部写真  
肺血管抵抗 5.9単位



写真3 写真1の症例の肺小動脈組織像 (×400)  
中膜の肥厚と内膜増殖がみられる。

及び肺の Biopsy の所見とよく符合するものである。我々の症例で Niamid, Aminophyllin の術前投与がどの程度肺高血圧症による手術危険度を低下させたかは、我々の失なつた2例が麻酔偶発事故及び術後のパッチ再開によるもので肺高血圧と直接の関係がなかつたことから断定が困難である。しかしながら逆説的にこれらの術前処置を充分に行ない厳重な術後の呼吸管理を行なえば体血圧に近い肺高血圧症に対する外科的治療もさして懸念する必要がないのではないかという結論を得た。

## 総 括

1) 我々の教室では計85例の心室中隔欠損症に対して根治手術を行なったが、その内55例は Kay Cross 型人工心肺使用下に他の30例の体重10kg以下の乳児に対しては低体温麻酔下心停止術によつて欠損孔の修復を行なった。死亡例では前者ではなく乳児群では2例であつたが、これも肺高血圧症との直接的因果関係のないものである。

2) 年長児症例については肺血管抵抗を算出し肺動脈収縮期圧が 50mmHg 以上の症例について術前 1 ヶ月に亘つて Niamid, Aminophyllin の投与を行なった。

3) 肺血管抵抗 5 単位以上を示した症例は人工心肺群55例中 7 例、低体温乳児群では30例中29例で死亡した 2 例の肺血管抵抗はそれぞれ27.8及び21.7であつた。

4) 年長児群では肺血管抵抗が 18.3単位で bidirectional shunt を生じた症例まで、また乳児群では47.9単位の症例まで根治手術に成功した。乳児群では肺高血圧症が機能的因子によつて支配されることが多いことと肺血管抵抗算出の際の parameter が多少不安定なので肺動脈圧自身がより一般症状と関連することが示唆された。

5) 肺高血圧をともなつた症例では術前より肺の換気能が障害されていることが多いために術後の呼吸性アシドーシス発生防止のためにレスビレーター使用等による細心な呼吸管理が必要である。

## 文 献

- 1) Hallman L. Grady et al : Surgical treatment of ventricular septal defect associated with pulmonary hypertension. J. Thoracic. Cardiovasc. Surg., **48**, 588, 1964.
- 2) 田口一美 : 肺高血圧症の治療, 肺と心 **9**, 41, 1962.
- 3) Nadas A., Pediatric cardiology. saunders, 1964.
- 4) Moulder P. : Pulmonary hypertension, Postgraduate Medicine, **37**, 686, 1965.
- 5) Kirklin J., et al : Indications for repair of ventricular septal defects, Amer. J. Cardiol., **75**, 1963.
- 6) Cox M., et al : Reversible pulmonary hypertension in a child with respiratory obstruction and cor pulmonale J. Pediatrics, **67**, 192, 1965.
- 7) 田口一美 : 肺高血圧症 —その概念と外科的意義—胸部外科, **18**, 283, 196.
- 8) Levy A., et al : Far advanced intimal proliferation and severe pulmonary hypertension secondary to total anomalous venous drainage. Amer. J. Cardiol. **16**, 280, 1965.
- 9) 神谷哲郎 : 小児期の先天性心疾患における Wedge Pulmonary Arteriography の所見, 小児科紀要 **11**, 18, 1965.
- 10) Reeve, R., et al : Reversibility of pulmonary hypertension following cardiac surgery, Circulation **32**, Supp. No. 1, 107. 1966.
- 11) Shirohani H., et al : Klinische Erfahrungen mit offener Herzchirurgie bei Säugling während seiner kritischen Phase mit unserer eigenen, tiefen Unterkühlungs Anästhesie, Arch. Jap. Chirurg., **34** · 781, 1965.
- 12) Hikasa, Y. et al : Surgical treatment of cardiovascular anomalies in infants. Jap. J. Thoracic Surg.,