

## 断層心エコー図で診断を確定し、手術を施行した先天性心疾患 36 例の検討

## Diagnostic evaluations of 36 surgical patients confirmed by noninvasive technique, mainly by two-dimensional echocardiography

森 一博  
里見 元義  
遠山 歆  
小西 貴幸  
安藤美智子  
富松 宏文  
高尾 篤良  
中村 憲司\*  
今井 康晴\*\*

Kazuhiro MORI  
Gengi SATOMI  
Kan TOYAMA  
Takayuki KONISHI  
Michiko ANDO  
Hirofumi TOMIMATSU  
Atsuyoshi TAKAO  
Kenji NAKAMURA\*  
Yasuharu IMAI\*\*

### Summary

In 1983, 290 patients with congenital heart disease (CHD) underwent surgery at our institute. Among them, 36 (12%) had no preoperative catheterization or angiography.

1. These 36 patients were categorized as group I consisting of 12 patients less than two months of age and group II consisting of 18 patients more than one year of age.

2. The diagnosis was accurate in 34 of the 36 patients (94%). Assessment by two-dimensional echocardiography (2-DE) was incomplete for two patients. A secundum atrial septal defect in one patient diagnosed by 2-DE, proved at surgery to be a sinus venosus type atrial septal defect with partial anomalous pulmonary venous drainage. Another patient was diagnosed as having tetralogy of Fallot with the absent pulmonary valve by 2-DE, but anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta was also found at surgery.

3. There were 25 operations in patients less than two months of age, and 12 (48%) of them had surgery without catheterization (Group I). Most patients in Group I were less than two weeks of age (nine patients) and six of these were operated without catheterization (pure pulmonary atresia: 2, total anomalous pulmonary venous drainage: 2, interruption of the aorta: 1, tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: 1). Another two cases had surgery after only radial artery retrograde aortic arch

東京女子医科大学日本心臓血圧研究所 循環器小児科

\*同 内科

\*\*同 外科

東京都新宿区市谷河田町 10 (〒162)

Departments of Pediatric Cardiology, Cardiology\* and Surgery\*\*, Heart Institute Japan, Tokyo Women's Medical College, Ichigaya Kawada-cho 10, Shinjuku-ku, Tokyo 162

Received for publication November 27, 1984; accepted February 1, 1985 (Ref. No. 28-7)

visualization, then, preoperative intracardiac catheterization was avoided in eight (89%) of the nine patients.

4. Atrial septal defect (ASD) and patent ductus arteriosus (PDA) patients, 25% and 69% of the cases, respectively, were operated on without catheterization.

5. In conclusion, we can better maintain the general condition of critically-ill neonates and infants in surgery, when prompt and accurate 2-DE diagnoses are made for typical cases without catheterization and angiography. In older children of uncomplicated ASD or PDA with typical physical findings, we can avoid catheterization before surgery. If, however, information is insufficient for deciding surgery, we should carry out invasive examinations without hesitation.

#### Key words

Congenital heart disease      Cardiac catheterization      Noninvasive diagnosis      Two-dimensional echocardiography

### はじめに

断層心エコー図(以下 2DE)の発達により, 先天性心疾患(以下 CHD)は, より迅速に, かつ非侵襲的に診断可能となり, 一部の症例では, 心臓カテーテル検査を行わずに手術を施行し, 救命することが可能になった. 特に新生児期の重症先天性心疾患児に対しては, 可及的非侵襲的に診断を確定し, 全身状態の悪化する前に, 手術を施行しうる体制を作る必要がある. その足がかりとして, 今回, 我々は, 当施設 1 年間における全 CHD 手術例の中で, 2DE で診断を確定し, 手術を施行した症例について検討した.

### 対象と方法

対象は 1983 年, 当院における 1 年間の手術例 290 例(男 172 例, 女 118 例)中, 心臓カテーテル検査を行わないで手術を施行した 36 例(12%)である (Table 1). 年齢は, 生後 2 日目~10 歳で, 性別は男 18 名, 女 18 名であった. 使用した超音波断層装置は東芝製 SSH-11A (トランスジューサーは 2.4 MHz) およびアロカ製メカニカルスキャナー SSD-720 (トランスジューサーは 5 MHz) である. 方法は segmental approach による系統的診断法<sup>1)</sup>を用い, 症例により, コントラストエコー法, パルス・ドップラー法を併用した.

これら 36 例につき, 以下の各項目につき検討

した. i) 年齢別分布, ii) 疾患別分布, iii) 診断精度, iv) 新生児期・乳児期早期の重症先天性心疾患の診断方法, v) 乳児期以降のカテーテル検査なしでの手術症例の意義.

### 結 果

#### 1. 年齢別分布

Fig. 1 は 290 例全例の年齢別分布である. カテーテル検査なしで手術を施行したもの(図中 cath. (-))は 36 例, それに橈骨動脈造影のみ追加して手術を施行したもの(図中 radial injection only)は 10 例, カテーテル検査の後に手術を施行したもの(図中 cath. (+))は 244 例である. 心内カテーテル検査を行わずに手術を施行した症例の年齢別の頻度は, 生後 2 ヶ月未満で 25 例中 19 例(76%), 2 ヶ月以上~1 歳未満で 47 例中 9 例(19%), 1 歳以上で 218 例中 18 例(8%)と, 生後 2 ヶ月未満が圧倒的に多かった.

#### 2. 疾患別分類

Table 1 に示した如く, カテーテル検査なしで手術を施行した 36 例は, I 群: 生後 2 ヶ月未満(12 例)と, II 群: 1 歳以上(18 例)の 2 群に大別された. 各群の疾患の内訳は以下の如くである.

I 群: 純型肺動脈弁閉鎖症(又は狭窄症) 3 例, 総肺静脈還流異常症 3 例, 総動脈幹遺残症 1 例, 左心低形成症候群 1 例, 大動脈弓離断症 1 例, ファロー四徴症兼肺動脈弁欠損症 1 例, ファロー四

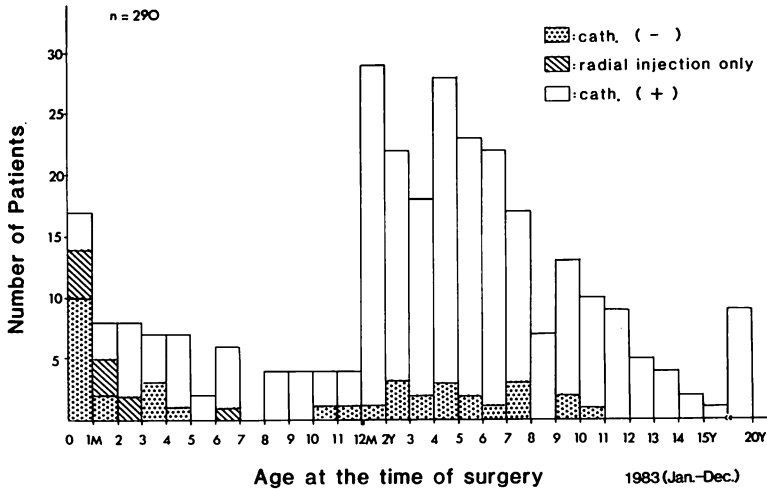


Fig. 1. Age distribution of 290 patients operated on during past one year with and without cardiac catheterization.

Table 1. Classification of materials including 36 patients who underwent surgery without catheterization

Operation (290 cases) 1983 [(Jan.-Dec.)]		
Cath. (+) 244	Radial injection only 10	Cath. (-) 36
	0-2M: 7	0-2M: 12
	2M-: 3	2M-1Y: 6
	• CoA 4	• PPA 3
	• Int Ao 3	• TAPVR 3
		• Truncus 1
		• HPLH 1
		• Int Ao 1
		• Absent PV 1
		• TOF 1
		• PDA 1
		2M-1Y: 6
		• VSD 2
		• TAPVR 1
		• ASD+VSD 1
		• Cor triatriatum 1
		• PDA 1
		1Y-: 18
		• PDA 13
		• ASD 5

A total of 290 cases operated during past one year were categorized in three groups including those with pre-operative catheterization (244 cases) and those operated without invasive investigation (36 cases). Ten cases were examined mainly by noninvasive methods with the assistance of radial angiography to see the aortic arch.

CoA=coarctation of the aorta; Int Ao=interruption of the aorta; PPA=pure pulmonary atresia or stenosis; TAPVR=total anomalous pulmonary venous return; HPLH=hypoplastic left heart syndrome; PV=pulmonary valve; TOF=tetralogy of Fallot; PDA=patent ductus arteriosus; VSD=ventricular septal defect; ASD=atrial septal defect.

徴症 1 例, 動脈管開存症 1 例

II 群: 動脈管開存症 13 例, 心房中隔欠損症 5 例

3. 診断精度

非観血的診断による診断精度を Table 2 に示

**Table 2. Diagnostic accuracy in 36 patients examined non-invasively**

36	Correct diagnosis: 34	
	Unsatisfactory diagnosis: 2	
	Preoperative diagnosis	Final diagnosis
	• ASD (II) →	ASD (sinus venosus) with PAPVR
	• TOF plus absent PV →	plus hemitruncus

Correct diagnosis was attained in 94% of cases.

す. 36 例中 34 例 (94%) は正しく診断されたが, 2 例は不十分な診断であった. その 2 例中 1 例は, 術前, 二次孔型心房中隔欠損症と診断されたが, 手術により, 部分的肺静脈還流異常症を伴う静脈洞型心房中隔欠損症と判明した. 他の 1 例は, 術前にファロー四徴症兼肺動脈弁欠損症と診断されたが, 手術では更に, 右肺動脈大動脈起始を伴う非常に稀な合併心奇形であることが判明した. しかし心室大血管関係などの心構築に関し, 根本的に誤った診断を下したものは 1 例もなかった.

4. I 群疾患の検討 (Table 3)

2 ヶ月未満の全手術症例 25 例のうち, 12 例 (48%) はカテーテル検査なしで手術を施行された. 橈骨動脈造影までで診断を確定した 7 例 (大動脈弓離断症 3 例, 複合型大動脈縮窄症 3 例, 大

**Table 3. Clinical pictures of the 25 patients operated on before two months of age**

	Number of cases (%)	Age at operation (mean)	Admission to operation (mean)	Death after surgery (%)
Cath. (-)	12 (48%)	2-46 (days) (15)	0-46 (days) (7)	5 (42%)
Radial injection only	7 (28%)	1-55 (26)	1-4 (3)	2 (29%)
Cath. (+)	6 (24%)	6-54 (34)	1-53 (15)	0 (0%)

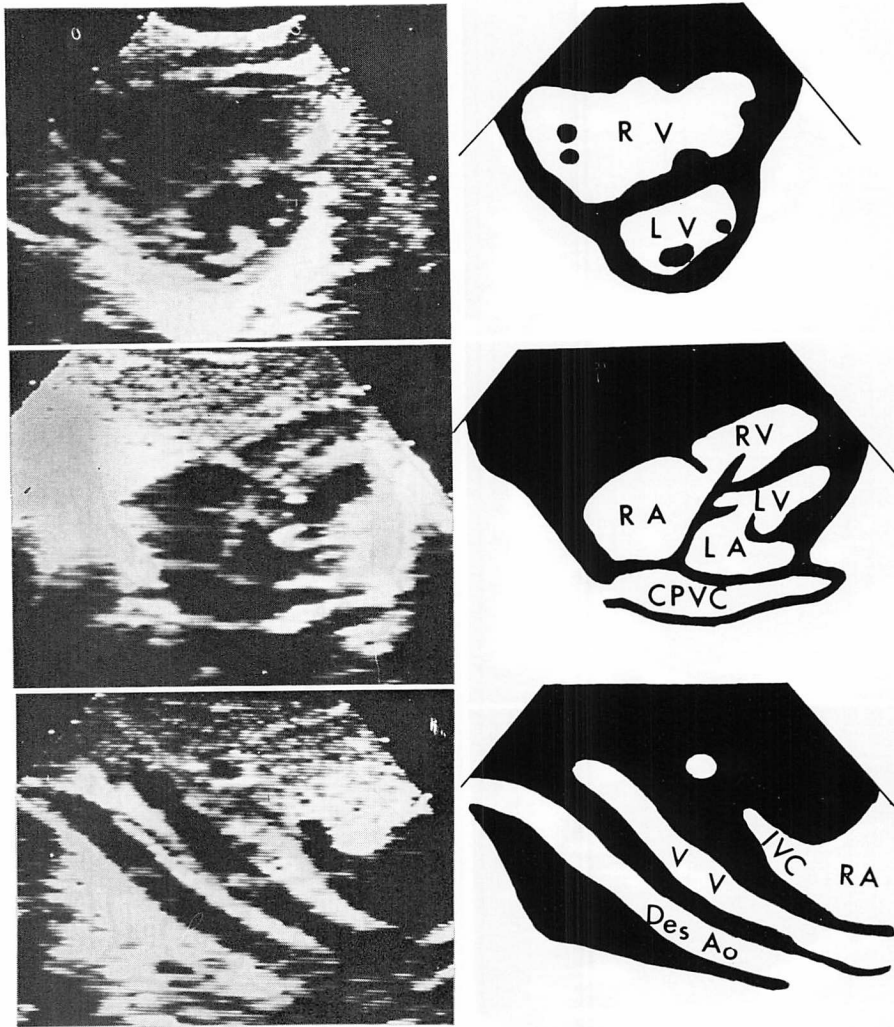
Twelve (48%) of the 25 patients who underwent surgery before two months of age had no catheterizations.

**Table 4. Clinical pictures of the nine patients operated on within two weeks of birth**

	Case	Age (days)	Admission to operation (days)	Diagnosis	Pre-op. status			Results	
					PGE <sub>1</sub>	CA	Respirator		
Cath. (-)	1	J.B.	2	1	PPA+PDA	○	—	—	Died
	2	K.S.	4	0	PPA+PDA	○	—	—	Died
	3	T.K.	6	0	TAPVR (infra)	—	○	—	Alive
	4	H.K.	11	0	TAPVR (infra)	—	—	—	Alive
	5	T.A.	5	0	Int Ao (A)	○	○	—	Alive
	6	T.N.	5	4	TOF+absent PV	—	○	○	Died
Radial injection only	7	M.I.	11	4	CoA complex	○	○	○	Alive
	8	K.H.	1	1	AS+CoA	○	○	○	Died
Cath. (+)	9	D.I.	6	3	CoA	○	—	—	Alive

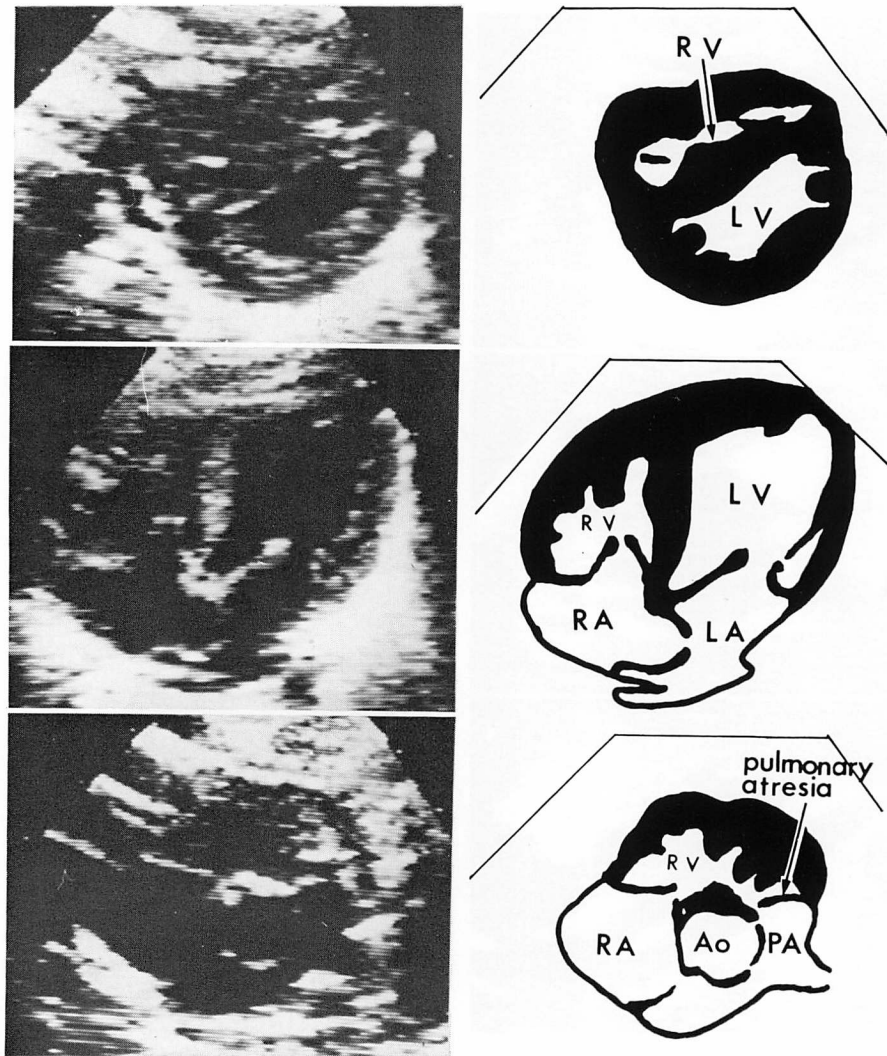
PGE<sub>1</sub> = prostaglandin E<sub>1</sub>; CA = catecholamines.

Six (67%) of the nine patients were operated on without catheterization.



**Fig. 2. Two-dimensional echocardiograms and the schemata of a patient with total anomalous pulmonary venous return (infradiaphragmatic type) (T.K., 6 days).**

Top: short-axis view of the left ventricle (LV). The right ventricle (RV) shows volume and pressure overloads. Middle: subcostal four-chamber view. The common pulmonary venous chamber (CPVC) lies behind the atria. Bottom: subcostal long-axis view. The vertical vein (VV) is running between the inferior vena cava (IVC) and the descending aorta (Des Ao) penetrating the diaphragm.



**Fig. 3. Two-dimensional echocardiograms and schemata of a patient with pure pulmonary atresia (K.S., 4 days).**

Top: short-axis view of the LV. The RV cavity is small, but shows pressure overload. Middle: parasternal four-chamber view. The RA is dilated and billowing leftward of the atrial septum can be seen. Bottom: short-axis view of the great arteries. The thick bobbing structure visualized in the position of the atretic pulmonary valve.

動 縮窄症 1 例) を加えると, 76% の症例で, 心内カテーテル検査を行わずに手術が施行されたことになる. カテーテル検査なしの手術例での, 手術時年齢は平均生後 15 日目, 入院から手術までの期間は平均 7 日間で, おのおのカテーテル検査の後に手術を施行した例での 34 日目, 15 日間に比し, 約 1/2 の日数であった.

カテーテル検査なしで手術を施行する傾向は, 生後 2 週間未満の症例では更に大であり (Table 4), 9 手術例中 6 例 (67%) (純型肺動脈弁閉鎖症 2 例, 総肺静脈還流異常症 2 例, 大動脈弓離断症 1 例, ファロー四徴症兼肺動脈弁欠損症 1 例) であった. 更に 2 例 (複合型大動脈縮窄症, 大動脈弁狭窄症兼大動脈縮窄症各 1 例) は, 橈骨動脈造影による大動脈弓部の観察で診断を確定し, 心内のカテーテル検査を施行した症例は, 全手術症例 9 例中 1 例のみであった. この 1 例は新生児期に心不全を呈した単純型大動脈縮窄症で, 本症としては症状の発現が早期であったため, 確定診断の目的で, カテーテル検査が行なわれた.

I 群の代表的な 2 症例を呈示する.

症例 1: 生後 6 日目, 男児 (Fig. 2)

チアノーゼ, 過呼吸を主訴に入院し, 胸部レ線写真では著明なスリガラス状肺陰影, 心電図では右室肥大を認めた. 2DE では, 右室の著明な圧・容量負荷 (上段), 左房後方の共通肺静脈腔 (CPVC) (中段), 剣状突起下からのアプローチで, 下大静脈・下行大動脈間の垂直静脈 (VV) (下段) を認めた. 以上より, 総肺静脈還流異常症 (下心臓型) が疑われ, 同日, 緊急手術が行なわれた.

症例 2: 生後 4 日目の男児 (Fig. 3)

多呼吸, チアノーゼを主訴に緊急入院した. 胸部レ線写真では心拡大, 肺血流量減少を認め, 聴診上, 胸骨左縁第 2 肋間に最強点を有する Levine 2/6 の連続性雑音を認めた. 2DE 上, 右室内腔の狭小化と右室圧負荷 (上段), 著明に拡大した右房 (中段), 肺動脈弁の膜様閉鎖 (下段) が認められたため, 純型肺動脈弁閉鎖症の診断のもとに緊急手術 (Brock) を施行した.

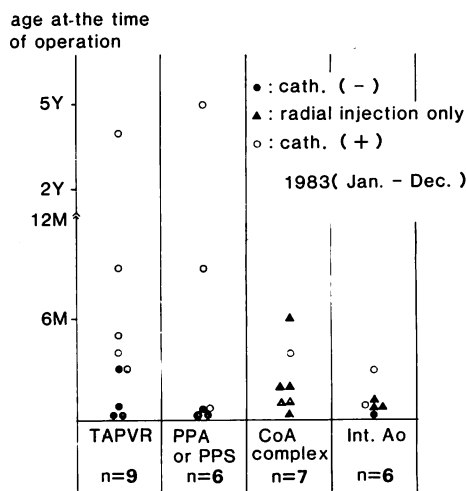
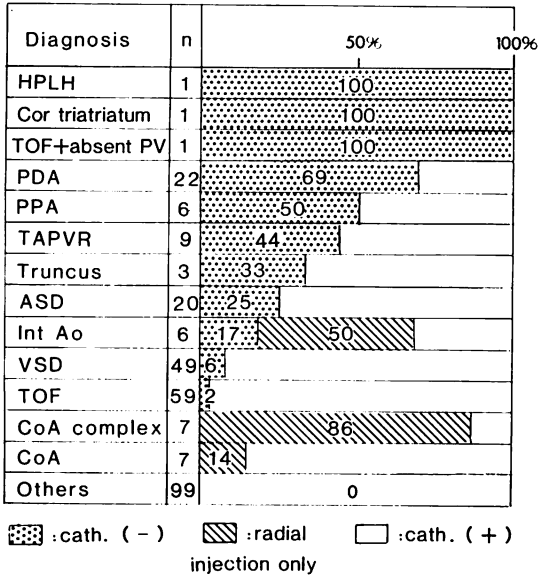


Fig. 4. Age distribution and diagnostic methods for four diseases with high morbidity and mortality in the neonatal and early infantile periods.

#### 5. 新生児期, 乳児期早期の重症先天性心疾患の診断に関する検討 (Fig. 4)

緊急手術を必要とした新生児・乳児期早期の重症心疾患のうち, 頻度の高かった総肺静脈還流異常症 (TAPVR), 純型肺動脈弁閉鎖 又は 狭窄症 (PPA 又は PPS), 複合型大動脈縮窄症 (CoA complex), 大動脈弓離断症 (Int. Ao) について, 術前診断の方法について検討した. 前 2 者 (TAPVR, PPA or PPS) においては, 生後 1 ヶ月以下の症例でみると, 7 例中 6 例 (86%) において, 橈骨動脈造影も心内カテーテル検査も施行せず, 非侵襲的検査法のみで手術が行なわれた. 一方, 後 2 者 (CoA complex, Int. Ao) では, 大動脈弓の形態を確認するために, 生後 2 ヶ月以下の症例 10 例中 8 例 (80%) で, 橈骨動脈造影 (心内カテーテル検査は施行せず) が行なわれていた. しかしながら, 大動脈弓奇形の存在が疑われたために橈骨動脈造影が施行されたことは注目すべき点で, そのことは, 前 2 者では非侵襲的検査の段階で, 橈骨動脈造影が不必要であるとされていることで裏付けされている.



**Fig. 5. Percentage of operated patients without catheterization, by disease entity.**

In patients with PDA or ASD, 69% or 25% could be operated without catheterization.

6. II 群疾患の検討

1) 動脈管開存症

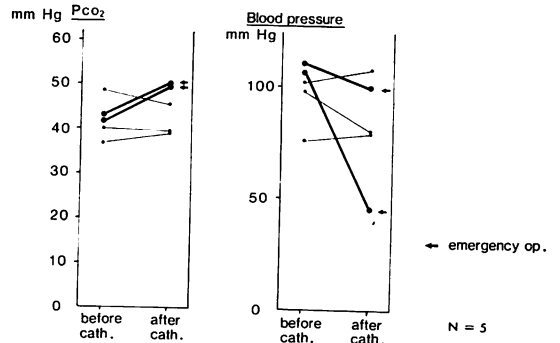
手術を行なった22例のうち、2例が1歳以下、20例がそれ以上であった。このうち、カテーテル検査なしで手術が施行されたのは、1歳未満2例と1歳以上の13例であった。Fig. 5に各疾患のカテーテル検査なしでの手術例の割合を示した。動脈管開存症では、69%がカテーテル検査なしで手術が行なわれた。

2) 心房中隔欠損症

手術を行なった20例(3歳~9歳)のうち、カテーテル検査なしの手術例は5例(25%)で、そのうち1例において、前述の通りの偽陰性例があった。一方、カテーテル検査を行なった15例においても、部分的肺静脈還流異常症の合併を診断確定できなかった例が1例存在した。

7. カテーテル検査後手術した2ヵ月以下の患者の検討

生後2ヵ月未満の児で、心内カテーテル検査の



**Fig. 6. Changes in Pco<sub>2</sub> and blood pressure before and after catheterization in five operated patients aged two months or less.**

The conditions of 2 of the 5 patients deteriorated after catheterization, and emergency operations were performed.

後に手術を施行した5症例の、カテーテル検査前後の血圧と Pco<sub>2</sub> を比較して、Fig. 6 に示した。矢印で示した2例は、カテーテル検査後、全身状態の悪化をきたした。1例は大動脈弓離断症の男児(生後24日目)で、カテーテル検査後、多呼吸、血液ガス分析で Pco<sub>2</sub> の上昇を認め、プロスタグランジン、ドパミンを使用し、翌日緊急手術となった。他の1例は無脾症候群の男児(生後43日目)で、カテーテル検査中、多呼吸、血圧低下、急激なアシドーシスの進行を認め、人工呼吸器管理を要し、翌日、緊急手術を行なった。

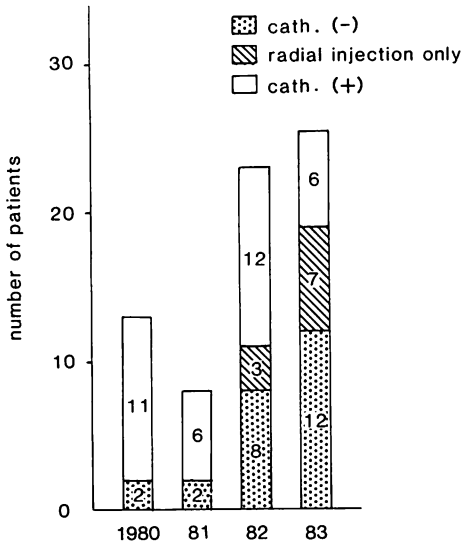
考 察

近年、2DE は非観血的検査法として急速に進歩してきた。一部の疾患では、臨床所見に加えて2DE で典型的と思われる場合、カテーテル検査を省略して手術を行なうことが可能となった。

新生児期、乳児期早期のCHD患者では、専門施設への搬送だけでも、極限状態にある児にとっては多大な侵襲となり、心臓カテーテル検査による侵襲は、更に大となる。

Macartney ら<sup>2)</sup>は幼児70例(大動脈縮窄症、重症大動脈狭窄症、総肺静脈還流異常症など)の手





**Fig. 7. Relative frequency of diagnostic methods used during four years.**

For patients aged less than two months, the use of catheterization decreases and surgery without catheterization is increasing in recent years.

術をカテーテル検査なしで施行し、7例のみ正確な診断に至らなかったが、そのために死に至った例はなく、典型的な症例ではカテーテル検査を行わずに手術を施行しうると述べた。また、Riceら<sup>3)</sup>は、生後2週間未満に心疾患を疑われ手術を要した19例中8例(42%)は、カテーテル検査なしで手術を行なったと述べ、以前は新生児期の動脈管開存症のみ、カテーテル検査なしの手術を行ない得たが、現在ではその他の疾患においても可能になってきたと報告した。

カテーテル検査は、特に重症心疾患を有する新生児・乳児においては、低体温・アシドーシスの助長など、全身状態の悪化をきたす原因となる。したがって非観血的検査で典型的と考えられる症例では、侵襲的なカテーテル検査を行わない方が、むしろ、手術前の患児の全身状態を良好に維持することが出来、救命率の向上にもつながると考えられる。しかし、臨床所見や2DE所見だけでは不十分な症例では、勿論、カテーテル検査が

必要となる。この場合には、必要最小限の侵襲に留めるべきであることは言うまでもない。

参考として、当施設における過去4年間の、2ヵ月未満の手術症例数をFig. 7に示したが、カテーテル検査なしの手術症例は、増加傾向にある。

一方、年長児の心房中隔欠損症では、臨床所見、心電図などが典型的で、2DEにコントラストエコー法を併用し、他に合併奇形を伴わぬ二次孔型心房中隔欠損症と考えられる場合、カテーテル検査は省略しうるのであろう。Shubら<sup>4)</sup>は心房中隔欠損症手術例166例中39例(5例の静脈洞型心房中隔欠損症を含む)に、カテーテル検査なしで手術を施行し、全例、正しく診断し得たと報告した。またFreedら<sup>5)</sup>は、161例の心房中隔欠損症のうち109例(69%)をカテーテル検査なしで手術し、17例(静脈洞型心房中隔欠損症または部分的肺静脈還流異常症)は正確には診断し得なかったが、カテーテル検査の後に手術を施行した52例においても、5例は正しい診断が出来ておらず、手術はどちらの場合も順調に施行されており、心房中隔欠損症においては、ルチーンのカテーテル検査は不要であると述べている。

当施設においても、心房中隔欠損症の25%は、カテーテル検査なしの手術が行なわれており、今後、ルチーン検査としてのカテーテル検査を行う頻度は減少するものと思われる。また動脈管開存症においても、聴診所見その他が典型的で、パルス・ドップラー法を併用し、他に合併奇形のないと思われる症例では、ルチーン検査としてのカテーテル検査は省略可能であろう。

今後、生後早期のCHD患者の搬送、受け入れ体制の整備により、I群患者の増加は、非侵襲的診断法の発達とともに、救命率の向上に貢献することが期待される。また、II群患者の増加により、ルチーン検査としてのカテーテル検査は減少し、医療費節減に貢献することが期待される。

## 要 約

1983年に手術が行なわれた全CHD 290例中、

36例(12%)にカテーテル検査なしで手術を施行した。

1. 36例はI群(生後2ヵ月未満)12例と, II群(1歳以上)18例の2群に大別された。

2. 36例中34例(94%)は正しく診断されたが, 2例は不十分な診断であった。1例は二次孔型心房中隔欠損症と診断されたが, 手術にて, 部分的肺静脈還流異常症を伴う静脈洞型心房中隔欠損症と判明した。他の1例はファロー四徴症兼肺動脈弁欠損症と診断されたが, 手術にて右肺動脈大動脈起始症を伴うことが判明した。

3. I群疾患は手術例25例中12例(48%)でカテーテル検査なしの手術が施行された。更に生後2週間未満に手術を行なった9例では, 6例(純型肺動脈弁閉鎖症2例, 総肺静脈還流異常症2例, 大動脈弓離断症1例, ファロー四徴症兼肺動脈弁欠損症1例)で, 橈骨動脈造影までの検査で手術を行なった2例を加えると, 9例中8例(89%)で, 心内のカテーテル検査を省略出来た。

4. II群疾患は心房中隔欠損症と動脈管開存症であり, おのおの25%, 65%で, カテーテル検査なしの手術が施行された。

5. 結論として, 新生児・乳児期早期の重症先天性心疾患では, 典型的な例はカテーテル検査を行わず, 2DEで診断を確定し, より迅速に, よ

り良好な全身状態で手術を行ないうる。また年長児の心房中隔欠損症や動脈管開存症では, 臨床症状が典型的で, 2DEで, 他に合併奇形がないと考えられる症例では, ルーチン検査としてのカテーテル検査は省略可能である。ただし, 手術の決定に際し, 情報が不十分な場合には, 侵襲的検査を行なうことが必要である。

#### 文 献

- 1) 里見元義: 先天性心疾患診断のための心断層エコー図. 東女医大誌 50: 1, 1980
- 2) Macartney FJ: Cross sectional echocardiographic diagnosis of congenital heart disease in infants. Br Heart J 50: 501, 1983
- 3) Rice MJ, Seward JB, Hagler DJ, Mair DD, Feldt RH, Puge FJ, Danielson GK, Edwards WD, Tajik AJ: Impact of 2-dimensional echocardiography on the management of distressed newborns in whom cardiac disease is suspected. Am J Cardiol 51: 288, 1983
- 4) Shub C, Tajik AJ, Seward JB, Hagler DJ, Danielson GK: Atrial septal defect: Surgery without routine preoperative cardiac catheterization? J Am Coll Cardiol 1: 651, 1983 (abstr)
- 5) Feed MD, Nadas AS, Norwood WI, Castaneda AR: Is routine preoperative cardiac catheterization necessary before repair of secundum and sinus venosus atrial septal defect? J Am Coll Cardiol 4: 333, 1984