

小児心臓病と心臓手術について

東京都立小児総合医療センター心臓血管外科

1. はじめに

これから心臓の手術をお受けになるお子様のご家族の皆様の中には、心臓手術という言葉の響きだけで驚かれ、とても不安な気持ちをお持ちの方もいらっしゃると思います。また、心臓は直接命に関わる臓器のため心臓手術はとても危険だと考えられている方も多いかと思います。

実際に心臓手術はほかの数ある外科手術の中でも極めて高度な知識や技術が必要で、手術の危険性も少し高いのが現状です。さらに心臓手術がどのようにして行われるのかよくわからないことも不安の原因かと思われます。

そこで、心臓手術についてより理解を深め、少しでも不安感を解消して積極的に心臓病と取り組んでいただくためにこのパンフレットを作成しました。読んでいただいたうえで不明なことは心臓血管外科担当医から説明致しますので、どうぞ遠慮なくご質問していただき、このパンフレットが少しでも皆様のお役に立てられればと思います。

2. 心臓の構造と働き

心臓は血液を全身に循環させるポンプの役割をしています。この循環があることによって、肺で取り込まれた酸素は全身のすみずみまで運ばれ、代わりに全身で作られた二酸化炭素が肺に運ばれ排出されます。また、腸で吸収された栄養分がそれを必要とする臓器に運ばれたり、ある臓器で作られたホルモンが別の臓器に運ばれ作用を及ぼしたりするのも循環があるからです。

心臓は4つの部屋に分かれており、それぞれ右心房、左心房、右心室、左心室と名前がついています（図1参照）。全身から戻ってくる血液は酸素を使いきったために暗赤色を呈して静脈血といいます。上半身、下半身からの静脈血はそれぞれ上大静脈、下大静脈を通過して右心房に還ってきます。右心房に還ってきた血液は右心室に流れ込み、右心室の収縮により肺動脈に送られ、肺に流れます。肺動脈は肺の中で何度も枝分かれするうちに非常に細い毛細血管となり肺内の空気と接し、二酸化炭素を体外に排出し、酸素をもらって静脈血は鮮紅色の動脈血に変わります。動脈血は肺静脈を通過して左心房にもどり、左心室に送られ、左心室の収縮によって動脈血が大動脈を通過して全身に送られます。

心臓は全体が筋肉（心筋）でできており、心臓自体にも酸素と栄養の供給が必要です。この酸素と栄養は冠動脈という血管がその役割を果たしています（図2参照）。冠動脈は大動脈の付け根から2本（左冠動脈と右冠動脈）出しています。左冠動脈はさらに左前下行枝と左回旋枝に分かれ、この2本と右冠動脈を合わせて3本の冠動脈が心臓全体を包み込むようにして心臓表面から内部へと細い枝を出して心筋に酸素と栄養を供給します。

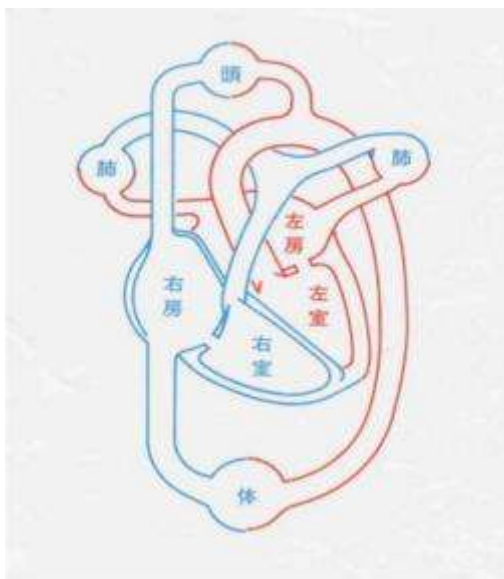


図 1

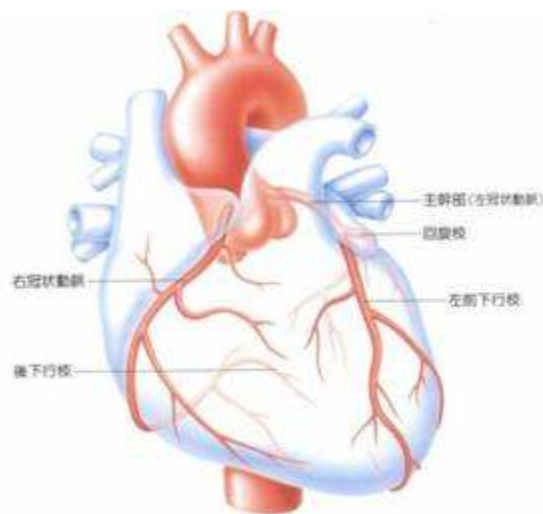


図 2

3. 心臓手術の方法

心臓手術には大きく分けて非開心術と開心術の2つの方法があります。どちらの方法を取るかはお客様の病気の種類、手術方法により決まります。大部分の手術は心臓を停止させて行う開心術です。

3-①. 非開心術

心臓の表面あるいは心臓から出る血管（大動脈とその分枝、肺動脈）に対する手術で、心臓の拍動を止めずに行います。人工心肺装置などは使用しません。小児心臓病の手術としては体肺動脈短絡術、肺動脈絞扼術、動脈管閉鎖術、大動脈縮窄症に対する大動脈形成術などがあります。

1) 体肺動脈短絡術

肺に流れる血液量を増加させて、チアノーゼ（低酸素血症）を良くするための手術です。右あるいは左鎖骨下動脈（手に血液を送る動脈）と右あるいは左肺動脈の間に人工血管（ゴアテックス人工血管）をつなぎます。手術は体肺動脈短絡術を行う右あるいは左側の胸の側面からアプローチ（側開胸法）する場合がありますが、胸部正中皮膚切開から胸骨を切開する方法（胸骨正中切開法）を選択する場合があります。

人工血管を吻合する場合は右あるいは左肺動脈の血流を完全に遮断する必要があるため、その時間は片方の肺だけで呼吸する状態になり、全身への酸素供給が不十分になります。通常、酸素を投与すれば問題ありませんが、高度の低酸素血症が予想できる場合は、人工心肺装置を使って全身への酸素供給を確保した状態で体肺動脈短絡術を行うこともあります。

2) 肺動脈絞扼術

大きな心室中隔欠損症や完全型房室中隔欠損症などは、心臓内部の欠損孔により全身より肺に血液がたくさん流れて肺高血圧や心不全を起こしてきます。肺動脈絞扼術は心臓（右心室）から出る肺動脈に数ミリのテープを巻きつけて、さらにそのテープを適度に締

める（絞扼する）ことで、肺に流れる血液量を減少させる手術です。この手術により肺動脈の血圧を低下させて肺高血圧の進行を予防し、心不全を軽減することが出来ます。

3) 動脈管閉鎖術

動脈管は大動脈と肺動脈の間にある血管で、通常は生まれてから数時間、数日のうちに自然に閉鎖します。閉鎖しないと大動脈から肺動脈方向に血液が流れるために、肺血流量が増大して、肺高血圧や心不全を起こしてきます。治療法としてカテーテル治療や外科的閉鎖術が選択されます。外科手術では一般的には左側胸部からアプローチして動脈管を結紮します。

4) その他

生まれながらに大動脈の一部が細くなる病気（大動脈縮窄症）や、大動脈が途中で途切れてしまった病気（大動脈弓離断症）もあります。多くの場合は心室中隔欠損症などを伴っているため、人工心肺装置を使って、大動脈と心臓の両方を治しますが、お子様の全身状態などにより人工心肺装置を使わずに、左側胸部からアプローチして大動脈のみを治す場合もあります。

3-②. 開心術

心臓内部の操作が必要なために心臓を止めて行う手術で、人工心肺装置を使用します。心房中隔欠損、心室中隔欠損をはじめ弁の疾患など多くの手術はほとんどこの方法を用います。

1) 人工心肺装置について

全身麻酔がかかった状態で、胸部正中皮膚縦切開から胸骨正中切開を行い、心臓を囲んでいる心膜を切開して心臓に到達します。

心臓の内部あるいは大動脈などの手術をするには動いている心臓にメスを入れますと空気が心臓内部に入って全身の空気塞栓（空気が動脈に流れて全身の臓器の血管を閉塞して臓器の梗塞を起こすこと）をおこす危険性や、心臓内部が血液であふれて手術したい場所がよく見えないなどの問題があるために、心臓を止める必要があります。

通常、心臓が止まるということは『死』を意味しますが、実際には心臓という臓器は単純なポンプであり、それに代わるものがあれば生命を維持することができます。手術中、その心臓の代わりになる機械を人工心肺装置といいます。これは、①全身から心臓にかえってきた血液（静脈血）をチューブによって人工心肺装置に導き、②人工肺が血液に酸素を吹き込んで動脈血に変え、③その血液をポンプの作用でチューブによって全身の動脈血に送り込む、という働きをする装置です。

通常は上大静脈と下大静脈の中にそれぞれ管（脱血管あるいは脱血カニューレといいます）を挿入して、人工心肺装置にもどる側のチューブにつながります。一方、上行大動脈の中にも管（送血管あるいは送血カニューレといいます）を挿入して、人工心肺装置から血液が送られてくる側のチューブにつながります。この装置を作動させることにより心臓を止めても全身には酸素をたっぷり含んだきれいな血液が流れ続けることになります（図3参照）。

人工心肺装置を用いた血液循環の方法を体外循環法と呼んでいます。体外循環法は生理的な循環とは異なるため、人工心肺装置を使用する時間にも限りがあります。心臓を含め、全身の臓器（肝臓、腎臓、脳、消化管など）への障害が少しでも軽くなるように、臓器を保護するために体外循環中は血液を冷やして体温を 30℃から 32℃くらいに下げます（軽度から中等度の低体温法）。

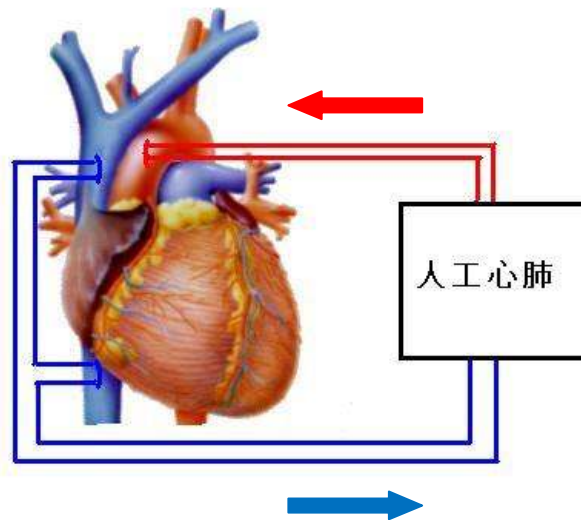


図3．人工心肺装置を用いた体外循環法

2) 心停止について

次に心臓を止めるにはどうすれば良いかといいますと、まず心臓が動き続けている仕組みを考える必要があります。心臓は全体が筋肉でできており（心筋）、心筋が働くためにはたくさんの酸素と栄養、すなわち大量の血液を必要とします。このために心臓は冠動脈により自分自身へも血液を送っているのです。

冠動脈に血液が流れ続けている限り心臓は動きを止めませんので、心臓を止めるには冠動脈の流れを遮断する必要があります。そこで、冠動脈が出たあとの大動脈を鉗子ではさんで遮断します。すると、人工心肺からの血液は冠動脈に流れ込まなくなり、心臓は拍動を止めます。

3) 心筋保護について

さらに完全に（化学的に）心筋の動きを止めて、手術操作の間に心筋が受けるダメージを少しでも抑えるために冠動脈内に冷たい特殊な薬剤（心筋保護液）を注入したり、心臓の周囲に氷水を入れて心臓を冷やしたりします。このような状態で心臓の内部の操作や大動脈の手術を行います。

4) 心拍動の再開

では手術操作が終わったあとに再び心臓を動かすにはどうすればよいか、という疑問点があると思います。これは心臓を止めるときに行ったことの逆を行えばよいのです。

つまり、大動脈の遮断を取り除いて冠動脈に血液を流せば注入していた心筋保護液が洗い流され同時に心筋の温度も上がり、心臓は自然に活動を再開します。しばらくして心臓の働きが十分に回復したところで人工心肺装置を停止し、送血、脱血カニューレを抜いて人工心肺装置を身体から切り離します。

4. 心臓手術の危険性と合併症

心臓手術のほとんどは心臓を止めて行う開心術です。手術の危険性は心停止・人工心肺装置使用に由来する共通の危険性と、それぞれの疾患とお子様の心臓の状態に固有の危険

性とに分けて説明します。

1) 術後の心不全

心不全というのは心臓のパワーが弱っている状態をいいますが、特に術後にはいろいろな原因で強い心不全の状態に陥ることがあります。その一番の原因は手術中の心停止です。

心臓を長時間にわたって止めておくと、その間は心臓に酸素、栄養が供給されませんから心臓は弱ります。高度の場合には手術後に極端なパワー不足となり、最悪の場合は徐々に心臓が弱っていき、ついには心臓が止まってしまうことになります。

心臓を止めておく時間をなるべく短くして術後の心不全を軽くするためには心臓外科医の熟練した技術と訓練が重要となります。

そのほかの原因としては下記に記しましたように多くの原因が考えられます。

- a) 心室中隔欠損などによる肺血流増加に伴う術前からの心不全
- b) 心臓内部の弁狭窄あるいは弁逆流による術前からの心不全
- c) 動脈狭窄や冠動脈内空気塞栓による急性心筋梗塞
- d) 高度のチアノーゼ（低酸素血症）による心不全
- e) 術後の高度な遺残病変（心室中隔欠損遺残、弁狭窄あるいは逆流の残存など）
- f) 術後の肺高血圧クリーゼ発症による心不全

術後の心不全の治療としては、昇圧剤（血圧を上昇させ、心臓の動きを良くする薬）や血管拡張剤（全身の血管を拡張させて心臓が楽に血液を拍出させる薬）など点滴による治療が中心となります。

心不全の程度に応じて鎮静剤を使って麻酔を深くしたり（全身の酸素消費量の減少を図るため）、二期的胸骨閉鎖法（胸骨閉鎖による心臓の圧迫を防ぐ）、補助循環装置の使用などがあります。補助循環装置は人工心肺装置を簡略化した装置で、人工のポンプで血液を全身に送り込み、酸素を使った血液を装置に戻して酸素化する装置です。

2) 出血

心臓手術は血管や心臓を切ったり縫ったりするわけですからある程度の出血は仕方ありません。人工心肺装置のカニューレを血管に差し込む時に大出血をおこす、カニューレ挿入部が裂けてしまうなどの危険性もあります。

2 回目、3 回目の胸骨正中切開を行う再手術例では胸骨が心臓や大血管に強固に癒着していることがありますので、その癒着をはがす必要がありますが、その時に大出血を来すことがあります。

血液が人工心肺装置を流れる時に血液を固める成分（凝固因子、血小板）が破壊されるので、手術後になかなか出血が止まらない事態になることもあります（播種性血管内凝固、DIC）。このような時には輸血（赤血球濃厚液、凍結血漿、濃厚血小板液など）を行う必要があります。

手術室を出てから再び出血が始まることもあり、大急ぎで手術室に戻って出血を止めなおす場合もあります。出血した血液が心臓の周りにたまると心臓を圧迫することもあり（心タンポナーデ）、急いで血液塊をとる必要があります。血液が肺の周り（胸腔）に溜まって肺の働きを悪くすることもあり（血胸）、チューブを胸腔内に挿入して、溜まった血液を排出することが必要な場合もあります（胸腔ドレナージ法）。

3) 不整脈

心臓の働きで特徴的なことは、規則正しく動くことです。心臓の内部にはリズムを作り出す場所（右心房と上大静脈の結合部外側にあり洞房結節と呼ばれる）があり、ここで作られたリズムが左右心房内に張り巡らされた通路（電線のようなもの、刺激伝導系と呼ばれる）を伝わり、心房と心室の境界部位で中継場所（房室結節と呼ばれる）を介して刺激が左右心室に伝わり、心室の収縮を促して心臓は調和のとれた動きをしています（図 4 参照）。

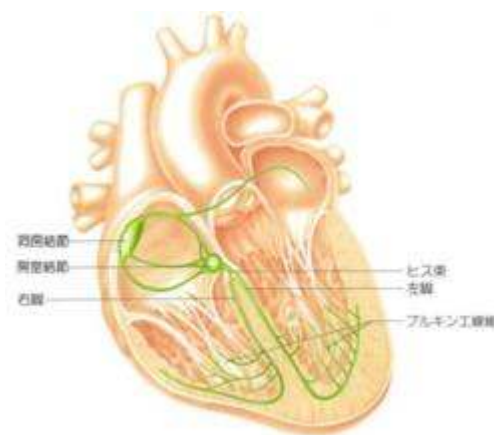


図4．刺激伝導系

心臓手術の際には心停止の影響や洞房結節，房室結節への直接的な障害，あるいは心筋の興奮性の異常な亢進などによりこのメカニズムに異常を生じてリズムが狂うことがあり，不整脈と呼ばれます。

この結果，心臓の拍動数が極端に減少したり，逆に非常に速くなることで心臓の働きが悪くなります。遅い場合はペースメーカー（術後使用するのは一時的な体外式ペースメーカー電極で，不要になれば抜いてしまいます）を使用します。速い不整脈に対しては薬を使って遅くします。

心室中隔欠損閉鎖術では房室結節からの通路が欠損孔に非常に近くを走行する場合があります，そのため閉鎖時に刺激伝導系を傷つけることがあります。この状態を完全房室ブロックと呼びますが，時間の経過とともに回復することもあります，回復しない場合は永久ペースメーカー植え込み術を行う必要があります。

4) 脳障害

開心術の循環は生理的な循環と異なるため，たとえば動脈硬化のためにもともと脳血管に狭い部分があった患者さんではそこから先の血流不足がおこり，虚血性脳障害を来す危険性が考えられます。また，血管内壁の破片が手術中に剥がれたり，人工心肺装置や心臓の中に空気が紛れ込んで，脳血管を閉塞して脳の障害（脳梗塞）をおこしてしまうこともあります。

脳梗塞では軽いものから命に関わる重いものまでさまざまです。このような事態を避けるためにさまざまな工夫が行われていますが，完全に予防することはできないのが現状です。

人工心肺装置を使用するときは，血液が固まってしまうように，ヘパリンというお薬を使用します。このお薬が効いている間は，出血が止まらない状態になります。手術の直前に頭を打ったりして，脳内出血が疑われる場合は手術を延期することもあります。人工心肺終了後はヘパリンの作用に拮抗するプロタミンというお薬を使って，血液の固まりやすさを正常状態に戻します。

5) 腎，肝，肺，その他の臓器の障害

手術の影響は心臓，脳に限らず全身のあらゆる臓器におよびます。特に人工心肺時間が長時間におよんだ場合や術後の心不全が高度の場合などに問題となります。

腎機能が低下して尿の産生が不良となり体内の老廃物が排出できない状態を腎不全とい

います。小児ではお腹の小切開から腹腔に入れた2本のチューブを使って腹腔に透析液を注入し、透析液にしみ出てきた老廃物を体外に出す方法（持続的腹膜灌流法）を用います。

肝臓の働きが影響を受けて、黄疸や出血傾向が出たりすることがあります。安静にして対症療法を行い、肝臓の機能が回復するのを待ちます。

肺の合併症はしばしば問題になります。細菌性肺炎を併発したり、痰の咯出がうまくできないために肺の一部に空気の入らない部分を生じたり（無気肺）、肺に穴があいて肺がしぼんでしまったりすることがあります（気胸）。これらの合併症は肺高血圧を伴う心室中隔欠損症など低年齢のお子さんに多く見られる合併症で、早期の診断と治療が大切です。

心室中隔欠損症や完全房室中隔欠損症など心内短絡により肺血流量が増加し、術前に高度の肺高血圧症を伴っている場合は、心臓手術の比較的急性期に発作的に肺動脈圧の上昇（重篤な低酸素性肺血管収縮が原因と考えられています）をおこし、肺に血液が流れにくい状態（肺高血圧クリーゼ）を起こすことがあります。

肺高血圧クリーゼをおこしますと全身への酸素供給が不十分となり、血圧も低下して、心臓マッサージをしなければいけない状況に陥ることもあり、これは命に関わる重大な合併症のひとつです。治療法としては十分な酸素投与、鎮静療法に加えて一酸化窒素吸入療法（NO 吸入療法、肺血管拡張作用を有す）を行います。肺血管を拡張する薬物治療としてはベラプロスト（商品名ドルナー）、シルデナフィル（商品名レバチオ）、ボセンタン（商品名トラクリア）などが開発されています。

6) 感染症

細菌の侵入により傷口が化膿して開いてしまったり（創部感染、縦隔洞炎など）、手術で心臓大血管に植え込んだ人工布や人工血管や自己心膜に細菌が巣を作ったりします（細菌性心内膜炎）。

本来、心臓手術は無菌手術なうえに予防的に抗生物質を用いるなどの対策をとっていますが、お子さん自身の皮膚に潜んでいる細菌を根絶することができないことや、術前の抵抗力が心不全状態で低下しているうえに心臓手術という大きなストレスのためにさらに免疫力が低下していること、などから感染を発症することがあります。

創部感染を予防するために、皮下縫合手技や縫合糸の選択などにより術後創部感染を予防する努力をしていますが、心不全による全身性むくみ（浮腫）や低酸素血症の強いお子さんは創部感染にかかる危険性が高いようです。

創部感染や縦隔洞炎を併発した場合には、抗生物質治療に加えて持続陰圧吸引療法（VAC療法）などを行い、より早期の感染治癒を目指しています。

7) 神経障害

心臓手術や血管手術では手術により、心臓大血管周囲にある横隔神経や迷走神経（半回神経）を障害する危険性があります。

横隔神経は心臓を覆っている心膜の両側を通る神経で、神経障害（横隔神経麻痺）を来しますと、麻痺側の横隔膜が弛緩して上方に押し上げられ、左肺の換気容積が少なくなり、呼吸運動に影響を与えてしまいます。時間の経過で徐々に治ることもありますが、弛緩して膨らんでしまった横隔膜を縫い縮める手術が必要になることもあります。

頸部から下ってきた迷走神経は動脈管や鎖骨下動脈（手に血液を送る動脈）のところでひっかかって頸部の方向に上がる神経（反回神経といいます）を出します。動脈管の近くの大動脈の手術では、この反回神経麻痺を起してしまう危険性があります。反回神経は声を出すのに必要な声帯の運動を司る神経ですので、この神経が麻痺すると声が涸れたり（嗄声）、誤って食べ物がのどに詰まってしまう（誤嚥）ことがあります。

8) その他

麻酔は全身麻酔を用いますが、これ自体にも危険性を伴います。心臓病、特に小児心臓病の全身麻酔は最も難しいと言われており、熟練の麻酔医が担当します。

術中、術後に予期せぬ事態が生じることもあります。そのような緊急事態では術前の説明なしにその場で救命のために手術方針の変更や処置の追加をすることがあります。

5. 先天性心臓病について

先天性心臓病は生まれつき心臓の形態に問題がある病気ですが、以下のような成人の心臓病と異なるいくつかの特徴を示します。

- ①病気の種類がきわめて多い
- ②正常と大きく異なる形態をしていることがある
- ③最終目的が正常の形態にすることではない場合がある
- ④一回の手術で最終目的に達するのではなく、段階的に手術を行う場合がある
- ⑤手術対象が小さく、高度の技術を要する
- ⑥心臓のみならずあらゆる臓器が未熟である
- ⑦術後の心血管の成長を考慮する必要がある

心臓は4つの部屋（左右心房と左右心室）からできています（図5参照）。

心房は血液が戻ってくる部屋で心室は血液を押し出す部屋（ポンプ）です。全身からの静脈血は上大静脈、下大静脈を介して右心房に戻り、左心房には肺からの動脈血が肺静脈を介して戻ってきます。

右心室からは肺に血液を送る肺動脈が出ていて、左心室からは全身に血液を送る大動脈が出ています。

先天性心臓病では大静脈、肺静脈、左右心房、左右心室、肺動脈と大動脈のそれぞれのレベルで構造的、形態的異常が起こることがあり、そのため病気の種類は極めて多岐に渡ります。

心房と心室の境には三尖弁と僧帽弁と呼ばれる弁組織があり、右心室から肺動脈の出口には肺動脈弁、左心室から大動脈の出口には大動脈弁があり、それぞれ、先天的な異常を認めます。

また、心房と心室のつながり方、心室と大血管（肺動脈と大動脈）のつながり方が異常な病気もあります。

表1にそれぞれの部位、レベルにおいておこる先天性心臓病について分類しました。

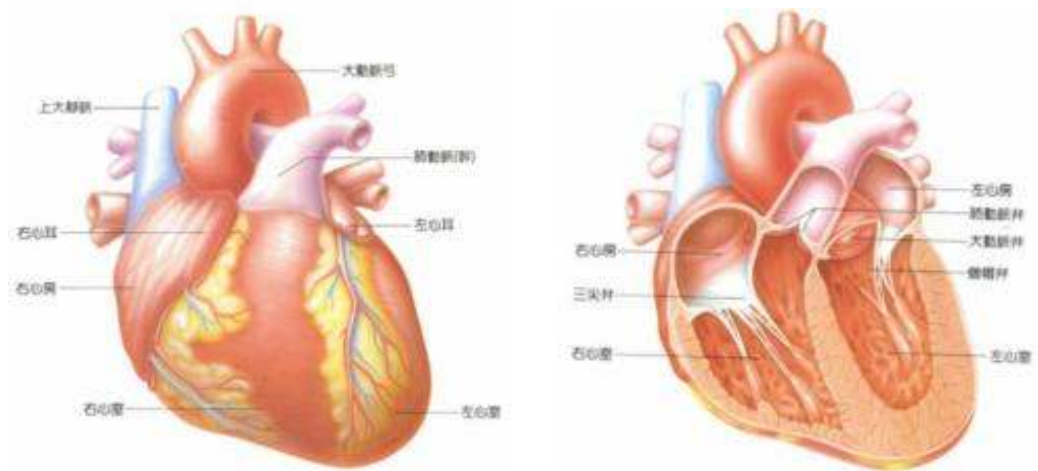


図5. 正常な心臓の前面図と断面図



図6. 心房中隔欠損症



図7. ファロー四徴症

部位とレベルの異常	先天性心血管奇形
体静脈系の異常	左上大静脈遺残
	下大静脈欠損＋（半）奇静脈結合
肺静脈系の異常	部分肺静脈還流異常症
	総肺静脈還流異常症
心房レベル（右心房，左心房）	心房中隔欠損症（図 6）
	三心房心
心房と心室の関係，房室弁の異常	房室中隔欠損症（部分型，完全型）
	修正大血管転位症（心房心室逆位，心室大血管逆位）
	三尖弁狭窄，閉鎖不全，エプスタイン奇形
	三尖弁閉鎖症
	僧帽弁狭窄，閉鎖不全症
	僧帽弁閉鎖症
	心室中隔欠損症
	右室二腔症
	右室流出路狭窄
	左室流出路狭窄（大動脈弁下狭窄）
	右室あるいは左室低形成
	単心室（左室性，右室性）
	心筋症
心室と大血管の関係異常	ファロー四徴症（図 7）
	完全大血管転位症
	両大血管右室起始症
	総動脈幹症
	修正大血管転位症
大動脈の異常	大動脈弁狭窄，閉鎖不全症
	左心低形成症候群
	大動脈肺動脈中隔欠損症
	動脈管開存症
	大動脈縮窄症
	大動脈弓離断症
	血管輪（重複大動脈など）
肺動脈の異常	肺動脈狭窄，閉鎖不全症
	肺動脈閉鎖症
	右肺動脈上行大動脈起始症
	肺動脈スリング（先天性気管狭窄を伴いやすい）
	一側肺動脈欠損

表 1