

監修

増谷 聡

埼玉医科大学総合医療センター小児科 教授

編著

平田陽一郎

北里大学病院周産母子成育医療センター  
小児循環器部門長

# 小児循環器入門

*Introduction to* Pediatric *Cardiology*

「専門性」と「分かりやすさ」のジレンマに  
あえて挑戦した若手教育の理想型

推薦

山岸敬幸先生

(日本小児循環器学会理事長)

日本医事新報社

## 3

## 生後2週の心雑音のないショック ～なぜ出生時に診断できなかったのか?～

小川陽介

### 症例 日齢12女児 主訴：ぐったりしている

在胎39週、体重3,200gで経膈自然分娩にて出生。胎児期、周産期には異常なく、日齢5の退院時診察でも心雑音は聴取されず、自宅退院した。しかし、退院後から哺乳量の低下が目立つようになり、受診前日には複数回の嘔吐と尿量低下を認めた。日齢12の受診当日は朝からぐったりしており、救急搬送されてきた際には、心拍数190bpm、血圧48/25mmHg、呼吸数70回/min、SpO<sub>2</sub>95%で意識障害、呼吸障害を伴っておりショックと判断した。直ちに心肺蘇生を行いながら、大学病院PICUに搬送し、搬送先で大動脈縮窄症が判明した。

### 家族からの質問

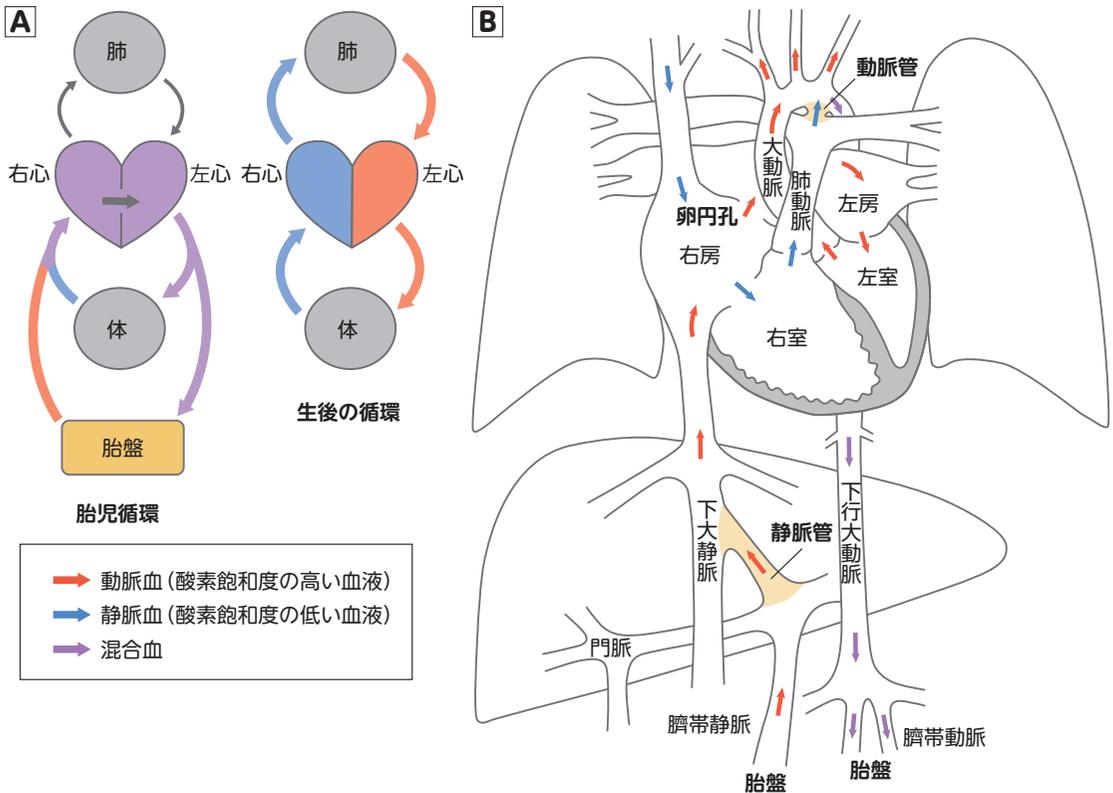


- Q1 退院するまでは元気な赤ちゃんだと言われていたのに、なぜこのタイミングになるまで心臓の病気がわからなかったのですか？
- Q2 今後はどのような治療が必要になりますか？ 特に手術が必要な場合、いつ、どのような手術を行うのか教えてください。
- Q3 こんな小さなときに心臓の手術を行って大丈夫なのですか？ 手術を受ければ、この病気は完治するのですか？

## 動脈管依存性心疾患とductal shock

### 動脈管依存性心疾患の概要と分類

胎児循環では大動脈と肺動脈をつなぐ動脈管の存在が必須であるが、生後は動脈管は不要となり、通常生後数時間～数日で自然に閉鎖する(図1)。しかし、先天性心疾患の

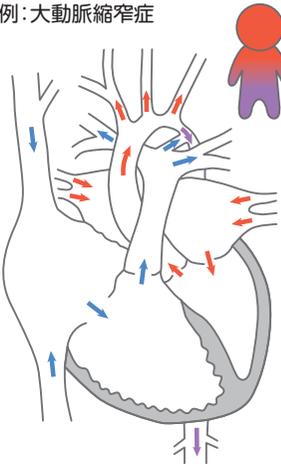
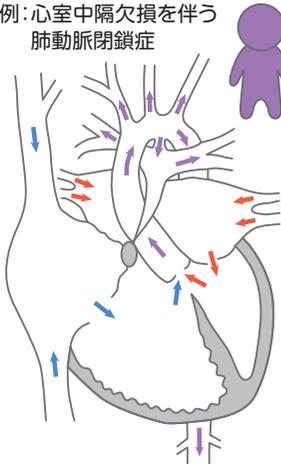
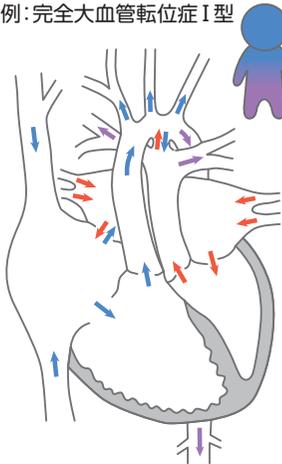


**図1** 正常の胎児循環と生後の循環

- A: 胎児循環と生後の循環の概念図。胎児循環の特徴は、①酸素化が肺でなく胎盤で行われ、②右心系と左心系が並列循環をとることにある。生後の循環(右図)では赤で示す動脈血と青で示す静脈血が混合することなく、肺→左心→体→右心→肺というループを描く。胎児循環(左図)では胎盤で酸素化された血液は全身から還ってきた血液と一部混合して心臓に還流し、それがまた体と胎盤とに分配される。胎児期には肺での酸素化は行われないため、肺循環はわずか、多くは卵円孔や動脈管を経由して右心系から左心系へと直接流れる。このため、正常の胎児循環には卵円孔と動脈管が必須である。つまり、卵円孔と動脈管は、肺の代わりに胎盤に流す仕組みである。
- B: 胎児循環。胎児循環では、①胎盤からの酸素化された血液を臍帯静脈から下大静脈に直接バイパスする静脈管、②右房から比較的酸素飽和度の高い血液を直接左房に送り込む卵円孔、③肺動脈の血液を肺を経由することなく大動脈に送る動脈管がそれぞれ存在する。これらの短絡は、正常心構造では生後に不要となり、多くが生後数日の間に自然閉鎖する。

中には生後も動脈管が血行動態の維持に必要なものがあり、これらを動脈管依存性心疾患と呼ぶ。動脈管依存性心疾患は大きく分けて3つのパターンがあり、①体循環の維持のために動脈管が必要な場合(大動脈縮窄症など)、②肺循環の維持のために動脈管が必要な場合(肺動脈閉鎖症など)、③動脈血と静脈血の混合のために動脈管が必要な場合(完全大血管転位症など)に分類される(表1)。このうち、②と③のパターンは生後から全身のチアノーゼを呈するため異常に気づかれることが多いが、①の大動脈縮窄症や大動脈弓離断症では、下半身にはチアノーゼが現れることはあっても、上半身には現れず(これを differential cyanosis と呼ぶ)、また動脈管が大きく開存しているうちは心雑音を聴取しないため、生後早期には見逃されることも少なくない。

表1 動脈管依存性心疾患の分類と血行動態

動脈管依存の理由	① 体循環の維持	② 肺循環の維持	③ 動脈血と静脈血の混合
血行動態	例:大動脈縮窄症 	例:心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖症 	例:完全大血管転位症I型 
代表的な疾患	<ul style="list-style-type: none"> <li>•大動脈縮窄症 (CoA)</li> <li>•大動脈弓離断症 (IAA)</li> <li>•左心低形成症候群 (HLHS)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>•心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖症 (PA/VSD)</li> <li>•純型肺動脈閉鎖症 (PA/IVS)</li> <li>•三尖弁閉鎖症 (TA)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>•完全大血管転位症 (TGA)</li> </ul>
動脈管狭小化に伴う所見	<ul style="list-style-type: none"> <li>•下肢末梢冷感, 脈拍触知不良</li> <li>•乏尿</li> <li>•代謝性アシドーシス</li> <li>•ショック (ductal shock)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>•チアノーゼの悪化</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>•チアノーゼの悪化</li> </ul>

動脈管が必要な理由をもとに3種類に分類した。それぞれ動脈管の流れる方向とチアノーゼの分布 (赤は動脈血, 青は静脈血, 紫は混合血がそれぞれ還流する部位を示す), 動脈管狭小化の際に現れる所見が異なることに注意する。

### ductal shock (動脈管性ショック) とは

大動脈縮窄症など, 体循環の維持に動脈管が必要な心疾患では, 動脈管が狭小化・閉鎖すると下半身への血流を維持することができなくなる (図2)。これに起因してショック状態になることを, 日本では慣例的に ductal shock と言う (動脈管の英名 ductus arteriosus に由来)。ductal shock は下半身への血流低下に伴って, 哺乳不良や乏尿, 下肢末梢冷感・脈拍触知不良に始まり, 頻脈, 多呼吸, 代謝性アシドーシスなどを呈し, 直ちに対応しなければ死に至りうる重篤な病態である。

### ductal shock の対応

ショックに伴う危急事態では, まず心肺蘇生や気管挿管を含めた呼吸補助を行う。この際, 高濃度酸素投与は動脈管閉鎖を進行させるため, 本病態が疑われる場合は過度の酸素投与を控えることが望ましい。また, 動脈管の再開通をめざして, 直ちにプロスタグランジンE<sub>1</sub>

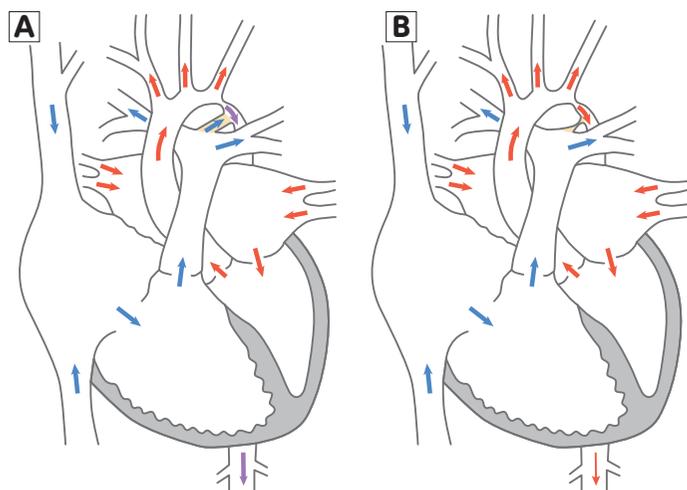


図2 大動脈縮窄症(CoA)の血行動態

- A: 生直後のCoA。生直後の血行動態では、動脈管が開存しているため下半身への血流の多くは動脈管を通じて肺動脈から流れている。この際、上半身は動脈血が流れるのに対し、下半身には静脈血が流れ、下半身のみにはチアノーゼが生じる(differential cyanosis)。
- B: 動脈管狭小時のCoA。生後数日が経過すると、このように動脈管が狭小化して下半身への血流が減弱し、ductal shockのような重篤な病態につながる。

(PGE<sub>1</sub>) 製剤の持続静注を開始する。PGE<sub>1</sub> 製剤にはリポ化製剤(lipo-PGE<sub>1</sub>) とCD 製剤(PGE<sub>1</sub>-CD)があるが、可及的速やかに再開通させたいときはCD 製剤を高用量で開始することが多い。なお、PGE<sub>1</sub> 製剤は新生児では無呼吸発作を誘発する恐れがあるため、必要最低限の量になるよう心がけ、マスク・バッグをベッドサイドに用意する。PGE<sub>1</sub> 製剤には大動脈の縮窄を緩和させる効果を感じられることがある。

## 投与方法の実際

※投与量は注意事項等情報(添付文書)上の用量を記載。

- ① lipo-PGE<sub>1</sub> 製剤(リプル<sup>®</sup>, パルクス<sup>®</sup>, アルプロスタジル<sup>®</sup>) 5~10ng/kg/min  
使用例: 胎児診断症例で生後から5ng/kg/minで開始し適宜増減。
- ② PGE<sub>1</sub>-CD 製剤(プロスタンディン<sup>®</sup>) 50~100ng/kg/min  
使用例: ductal shock 症例で診断後速やかに100ng/kg/minで開始し適宜増減。

## 大動脈縮窄症(CoA)の診断と治療

### 概要

大動脈縮窄症(coarctation of the aorta: CoA)は主に大動脈峡部の縮窄によって下半身の血流障害をきたす動脈管依存性心疾患である。CoAは心室中隔欠損症(ventricular septal defect: VSD)などの合併先天性心疾患を伴うことも多く、この場合は大動脈縮窄複合(CoA complex)と呼ばれる。本疾患は先天性心疾患の数%を占め、また女兒例ではTurner症候群に合併することがある。

## 診断のポイント

近年では胎児エコーの診断精度の向上に伴い、多くの先天性心疾患の胎児診断が可能となったが、CoAをはじめとする先天性大動脈疾患はスクリーニングが難しく、見逃されることがある。また、出生後の心エコーでも、特に初学者は太い動脈管を大動脈と間違えてしまうことがあるため、大動脈と肺動脈、動脈管の位置関係を正しくとらえる必要がある(図3)。有意な縮窄かどうかを簡易的に判断する目安としては、**縮窄部の径の値(mm)が出生体重(kg)の値よりも小さいかどうか**がよく用いられる。なお、新生児期には症状を呈さないような軽度のCoAの場合、乳幼児期の心雑音や学童以降の高血圧を契機に診断されるケースもある。

## 治療介入のタイミング

縮窄の程度が軽度の場合は無治療で経過観察する場合もあるが、ductal shockを起こすような症例では早期に手術を要する。また、胎児診断がついており、生直後からPGE<sub>1</sub>製剤を使用して体循環を維持している場合でも、生後1~2週程度で生理的肺高血圧が軽快してくるとともに肺血流過多となり相対的に体血流が減少するため、多くが新生児期に介入が必要になる。なお、画像的に有意な縮窄かどうかの判断が難しいボーダーライン症例では、上下肢の血圧や血液ガスをモニタリングしながらPGE<sub>1</sub>製剤を漸減し、動脈管の狭小化に伴って症状や20mmHg以上の上下肢血圧差、代謝性アシドーシスなどが出現するかどうかで治療適応を判断する場合もある。

## 治療の選択肢

合併先天性心疾患を伴わないCoA単独例では、一期的に大動脈弓修復術を行うことが多いが、施設によってはカテーテル治療によるバルーン拡張術を行う場合もある。心室中隔欠損症を伴う大動脈縮窄複合(CoA + VSD)でも一期的に大動脈弓修復術とVSD閉鎖術を行うが、低出生体重児や心外先天性構造異常合併などの高リスク症例では二期的修復を行うのが一般的である。また、CoA + VSDに加えて左室流出路狭窄を伴うケースで術後の左室流出路狭窄進行に伴う左心不全が懸念されるため、二期的にYasui手術をめざす(図4)。

## 予後

ductal shockを呈する症例では、急性期のショックへの対応が予後を決めるため、速やかに蘇生やPGE<sub>1</sub>製剤の投与を行う必要がある。一方、適切なタイミングで介入が行われた場合の予後は悪くないが、10~15%で術後再縮窄を呈して再手術やカテーテル治

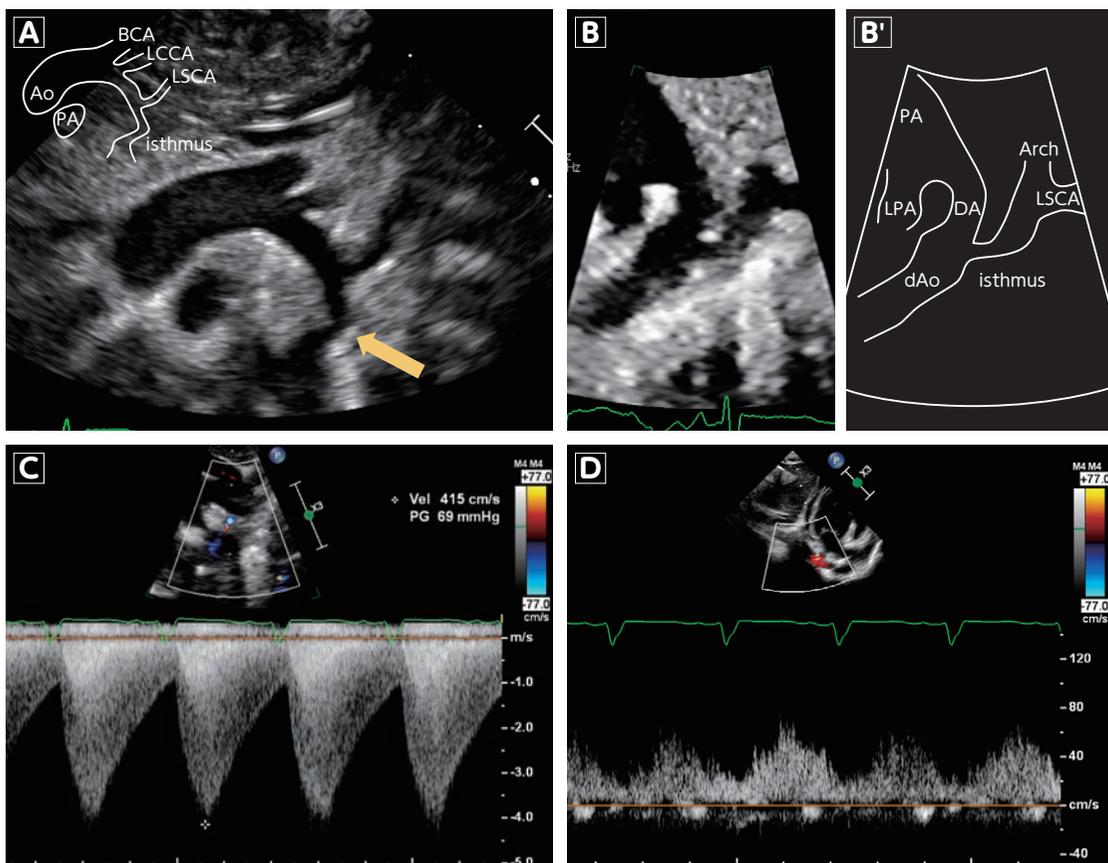


図3 CoAの心エコー所見

- A:鎖骨上窩長軸像。大動脈弓は峡部(矢印)で縮窄している。本症例は体重3.2kgに対して、大動脈弓峡部の最小径が2.0 (<3.2) mmであったため、有意な縮窄と考えられた。
- B:上部胸骨左縁短軸像。大動脈弓峡部と動脈管、下行大動脈の位置関係を示す。鎖骨上窩からの大動脈弓の全景では峡部と動脈管がうまく分離できず、一見縮窄がないようにみえる場合がある。このような場合には、大動脈弓峡部から下行大動脈に流入するところをとらえることが望ましい。
- C:縮窄部の血流パターン(連続波Doppler)。縮窄がない場合は収縮期だけに1.5m/s前後の血流を示すことが多いが、このエコー図では最大4m/sを超える血流が拡張期まで持続している。このような所見は動脈管の狭小化に伴い縮窄部前後の圧較差が大きくなると顕著となる。
- D:腹部大動脈の血流パターン(パルスDoppler)。収縮期の開始から最大血流速度に至るまでがなだらかで、最大血流速度も低下しており、また拡張期まで順行性血流が認められる。何らかの理由で大動脈弓の直接の評価が難しい場合でも、腹部からの下行大動脈の血流パターンを見ることで、CoAを疑う一助となる。
- Ao:大動脈, Arch:大動脈弓, BCA:腕頭動脈, DA:動脈管, dAo:下行大動脈, isthmus:大動脈弓峡部, LCCA:左総頸動脈, LPA:左肺動脈, LSCA:左鎖骨下動脈, PA:肺動脈

療を要する場合もあり、定期的に上下肢血圧測定や画像検査によるフォローアップが必要である。また、再介入を要さない場合でも遠隔期に高血圧を呈することがあり、特に安静時は正常でも運動時に血圧が大きく上昇するケースがあるため、学童期以降は運動負荷検査による血圧評価を行うことが望ましい。

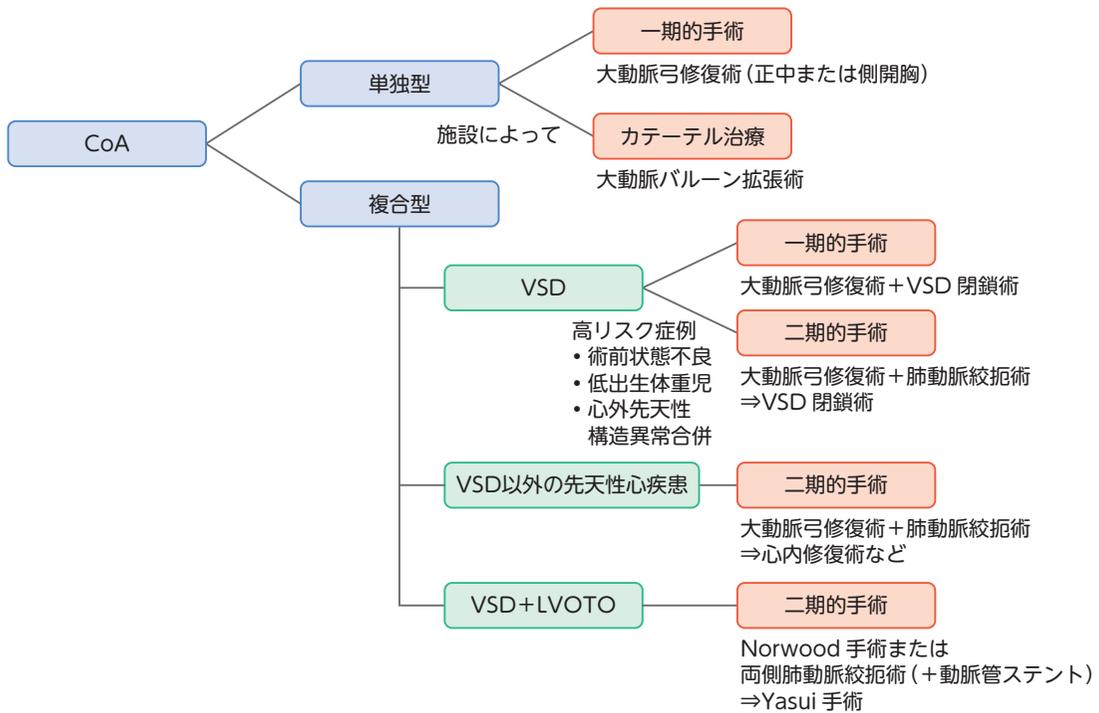


図4 大動脈縮窄症・大動脈縮窄複合の治療の選択肢

CoA:大動脈縮窄症, LVOTO:左室流出路狭窄, VSD:心室中隔欠損症

### 疾患のポイント

- ◆大動脈縮窄症 (CoA) は、胎児診断や生後早期の診断が難しいことがあるが、見逃すと新生児期に ductal shock のような重篤な病態を呈するため、新生児の診療においては常に念頭に置くべき疾患である。
- ◆CoA をはじめとする動脈管依存性心疾患では、診断がつき次第、プロスタグランジン  $E_1$  ( $PGE_1$ ) 製剤の投与を開始して動脈管の開存を維持する。また、高濃度酸素投与は動脈管の狭小化を招くため、酸素化が維持できない場合を除いて極力使用しない。
- ◆外科的介入のタイミングは、動脈管の開存の程度と肺血流増加による心不全の進行の兼ね合いで判断する。CoA の治療では、合併先天性心疾患の有無や手術リスクによって術式を決定する。

## 家族への説明のポイント

**A1** 大動脈縮窄症 (CoA) では、出生直後は動脈管が十分に開いているため、下半身の血流が維持されて症状が現れにくく、また心雑音もしないことが多いので、出生直後の診断は困難です。出生後から時間が経過するにつれて動脈管の狭小化とともに症状が現れてきますが、このような症状が現れて初めて診断されるケースも少なくありません。また、近年では胎児エコーの発達により先天性心疾患の胎児診断が可能となっていますが、CoAは胎児エコーでの診断が難しい疾患のひとつであり、胎児診断がつかない場合があります。

**A2** 動脈管閉鎖に伴ってショックをきたした場合には、呼吸や循環の補助により状態を立て直さなければならず、集中治療が必要です。また、動脈管の再開通をめざしてプロスタグランジンE<sub>1</sub> (PGE<sub>1</sub>) 製剤と呼ばれる点滴薬を使用します。うまくいけば、動脈管が再開通して下半身への血流が回復しますが、動脈管の開存が維持できない場合には緊急手術が必要です。また、PGE<sub>1</sub> 製剤により安定して動脈管が開存している場合でも、時間が経つにつれて徐々に肺に流れる血液が増えて心不全をきたすため、新生児期に介入が必要になります。CoAの治療では、狭くなっている部分を拡げる手術を行いますが、施設によってはカテーテルで縮窄部を拡げる治療も行っています。

**A3** CoAに対する手術やカテーテル治療は既に確立された治療法で、新生児期のお子さんにも世界中で行われています。もちろん治療に伴う合併症のリスクはありますが、治療を行わなければそもそも救命が難しいため、治療によるメリットがデメリットに優ると判断しています。なお、先天性心疾患の手術では、血液の流れを正常の心臓と同じになるように「修復」することはできませんが、まったく正常の心臓に「完治 (根治)」するわけではありません。このため、術後に再縮窄して再度治療が必要になったり、遠隔期に高血圧などの別の問題が生じたりする場合もあり、退院後も定期的に通院や検査が必要になります。



## 参考文献

- Allen HD, et al: Moss & Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents, Including the Fetus and Young Adult. 9th ed. Wolters Kluwer, 2016, p1107-24.
- 日本小児循環器学会, 編: 小児・成育循環器学. 診断と治療社, 2018, p413-6.