

原 著

先天性心疾患術後突然死の背景と危険因子に関する検討

茶堂 宏^{1, 2)}山口大学医学部分子制御系・小児科学講座¹⁾ 宇部市南小串1丁目1-1 (〒755-8505)国立循環器病センター小児科²⁾ 吹田市藤白台5-7-1 (〒565-8565)

Key words : 突然死, 先天性心疾患, 姑息手術, 根治手術

和文抄録

背景と目的：先天性心疾患術後突然死は主要な死亡様式であり、この背景を包括的に検討すること。

対象と方法：対象は1977年9月から2001年12月までの24年間に国立循環器病センターで手術を施行した先天性心疾患術後患者。総手術数7444件（総患者数5806例）、うち姑息手術1660件（患者数1100例）、根治手術5347件、根治手術後の追加手術437件。これらから突然死症例を抽出し、根治手術に至るまでの姑息手術後症例、根治手術後症例の2群に分類、突然死発生の原因、術後経過年数、年齢、基礎疾患、手術様式を後方視的に検討した。

結果：

1. 姑息手術後突然死症例の検討

突然死は42例発生した。そのうち39例（92.9%）が手術後3年以内、35例（83.3%）が5歳未満の発生だった。突然死の原因は低酸素状態が32例（76.2%）と最多だった。基礎疾患の検討では単心室に肺動脈閉鎖あるいは肺動脈狭窄を伴った群が17例（40.5%）と最多だった。術式の検討では体肺動脈短絡術群が35例（83.3%）と最多だった。

2. 根治手術後突然死症例の検討

突然死は58例発生した。突然死は手術後5年以内に比較的高率に発生、0歳から20歳台まで幅広くみられた。突然死の原因は心筋虚血3例（5.1%）、不整脈14例（24.1%）、心不全4例（6.9%）、肺高血圧15例（25.9%）だった。心筋虚血例、心不全例では

全例が術後5年以内に発生したが、肺高血圧例、不整脈例では術後5年以上においてもそれぞれ7例、4例が発生した。基礎疾患の検討では完全大血管転位群が12例（20.7%）と最多であり、心房内血流転換術群に高率に発生した。またFontan手術群では両心室修復術群に比し約7倍高率に発生した。

結論：姑息手術後の低酸素状態、体肺動脈短絡術は突然死発生の危険因子である。根治手術後の突然死発生は術後5年以内に比較的多かったが、肺高血圧合併例、不整脈合併例では術後5年以上においても広くみられた。また心房内血流転換術、Fontan手術は突然死発生の危険因子である。

はじめに

心血管病変を有する患者において、突然死は主要な死亡様式のひとつである。先天性心疾患を有する患者の術後死亡においても同様であり、術後突然死が問題となる¹⁾。今日まで、基礎疾患に応じた先天性心疾患術後突然死の検討は数多くされてきた。しかし、先天性心疾患術後突然死を包括的に検討した報告は少ない^{2), 3)}。先天性心疾患術後突然死を予防する観点からも、術後突然死の背景を把握することは重要である。今回、著者は先天性心疾患術後患者において突然死発生の1)原因、2)術後経過年数、3)年齢、4)基礎疾患、5)手術様式を後方視的に明らかにして、先天性心疾患術後突然死の背景を検討した。

平成16年12月8日受理

対象と方法

対象は1977年9月から2001年12月までの24年間に国立循環器病センター（大阪府吹田市）で手術を施行した先天性心疾患術後患者。総手術数7444件（総患者数5806例）、その内訳は姑息手術1660件（患者数1100例）、根治手術5347件、根治手術後の追加手術437件だった。姑息手術とは根治手術までの準備手術として一時的あるいは段階的に血行動態が改変された手術、根治手術とは最終的な血行動態の構築を目的として施行された初回の手術とした。ペースメーカー植え込み術、ドレーン留置術、創部処置、補助循環装着術などの補助的治療のための手術は除外した。また手術中の死亡例は除外した。突然死の定義は突然死調査研究班の“発症から24時間以内の予期できない内因性死亡”⁴⁾を用いた。上記先天性心疾患術後患者の死亡リストに記載されていた突然死症例を抽出し、根治手術に至るまでの姑息手術後の突然死症例、根治手術後の突然死症例の2群に分類した。さらに、これらの症例を診療録の記載を参考にして、突然死の原因別に“低酸素状態”、“心筋虚血”、“不整脈”、“心不全”、“肺高血圧”（以上心臓突然死）、“その他”、“不明”の7群に分類した。低肺血流状態による低酸素状態（心不全、肺血管閉塞性病変に起因しないもの）が突然死の主因であると考えられる症例を“低酸素状態”、冠血流の低下が突然死の主因であると考えられる症例を“心筋虚血”、頻脈性不整脈や徐脈性不整脈が突然死の主因であると考えられる症例を“不整脈”、心内短絡、弁病変、心筋障害による心不全が突然死の主因であると考えられる症例を“心不全”、肺血管閉塞性病変が突然死の主因であると考えられる症例を“肺高血圧”に分類した。これらの分類の際、“心筋虚血”においては、突然死発生前あるいは発生時の状況から推測したが、それ以外の4群においては、予め存在する突然死発生前の状況から推測した。上記5群の心臓突然死に分類されない症例のうち、突然死発生時の状況から死亡原因が明白な症例を“その他”、それ以外の原因不明の症例を“不明”に分類した。Silkaら³⁾の報告に準じて、突然死発生率 = 突然死発生数 ÷ 観察期間（年）× 1000 と定義した（1000人当たり1年間の突然死発生数）。

手術様式における突然死の比較に関しては、根治

手術後症例をFontan手術群、両心室修復術群の2群に分類し、累積突然死回避率の比較検討を行った。

累積突然死回避率はKaplan-Meier法を用い、2群間の累積突然死回避率の比較検定はMantel-Cox検定により評価した。

結 果

1. 姑息手術後突然死症例の検討

姑息手術後の突然死発生数は42例、突然死発生原因の検討では“低酸素状態”32例（姑息手術後突然死全体の76.2%），“不整脈”1例（2.4%），“心不全”2例（4.8%），“肺高血圧”1例（2.4%），“その他”4例（9.5%），“不明”2例（4.8%）だった。なお“その他”の内訳は呼吸器感染により急変死亡した3例、気管支鏡での腫瘍除去後翌日婁孔が出現し呼吸不全で死亡した1例だった。突然死発生の術後経過年数は0.03～10.24年、中央値1.13年であり、42例中39例が術後3年以内に発生した（姑息手術後突然死全体の92.9%）（図1）。また突然死発生年齢は0.64～21.52歳、中央値1.91歳、42例中35例が5歳未満であった（姑息手術後突然死全体の83.3%）（図2）。基礎疾患（表1に略語を示す）の検討ではUVH+PA/PSが17例（姑息手術後突然死全体の40.5%）と最多であり、これにVSD+PA、TAがそれぞれ5例、PAが4例、TFが3例と続いた（図3）。姑息手術1660件の手術の内訳は体肺動脈短絡術989件、肺動脈絞やく術224件、Glenn手術135件、その他312件であった。手術施行年齢の中央値はそれぞれ1.15歳、0.22歳、1.69歳、0.54歳だった。それぞれの術式の突然死発生数はそれぞれ35例、2例、1例、4例であり、体肺動脈短絡術後の突然死発生数が最多だった（表2）。体肺動脈短絡術後の突然死症例35例中31例が“低酸素状態”に含まれていた。逆に“低酸素状態”の32例（全例）が体肺動脈短絡術後だった。

2. 根治手術後突然死症例の検討

根治手術後の突然死発生数は58例（うち1例に根治手術後2度追加手術を施行）、突然死発生原因の検討では“心筋虚血”3例（根治手術後突然死全体の5.2%），“不整脈”14例（24.1%），“心不全”4例（6.9%），“肺高血圧”15例（25.9%），“その他”7例（12.1%），“不明”15例（25.9%）だった。なお“そ

表1 突然死が発生した基礎疾患

先天性大動脈弁狭窄 (AS)、心房中隔欠損 (ASD)、BWG 症候群 (BWG)、完全型心内膜床欠損 (ECD com.)、不完全型心内膜床欠損 (ECD incom.)、大動脈縮窄複合 (CoA complex)、修正大血管転位 + 肺動脈閉鎖あるいは肺動脈狭窄 (cTGA+PA/PS)、両大血管左室起始 + 肺動脈狭窄 (DOLV+PS)、両大血管右室起始 + 肺動脈閉鎖あるいは肺動脈狭窄 (DORV+PA/PS)、両大血管右室起始 + 肺高血圧 (DORV+PH)、エプスタイン奇形 (Ebst.)、大動脈弓離断複合 (IAA complex)、僧帽弁閉鎖 (MA)、先天性僧帽弁狭窄 (MS)、純型肺動脈閉鎖 (PA)、動脈管開存 (PDA)、先天性肺動脈弁狭窄 (PS)、三尖弁閉鎖 (TA)、完全大血管転位 (TGA)、ファロー四徴 (TF)、単心室 + 肺動脈閉鎖あるいは肺動脈狭窄 (UVH+PA/PS)、単心室 + 肺高血圧 (UVH+PH)、心室中隔欠損 (VSD)、心室中隔欠損 + 肺動脈閉鎖 (VSD+PA)

() は本文および表中で用いた略語

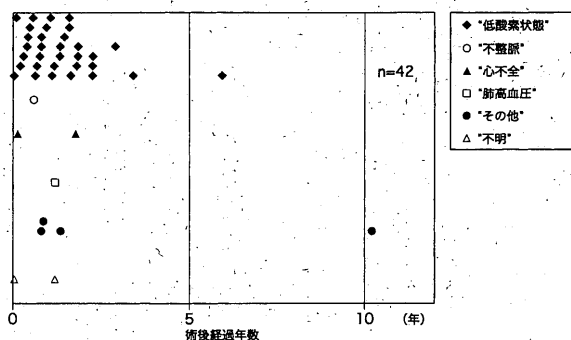


図1 姑息手術後の突然死発生原因と術後経過年数

表2 姑息手術後突然死症例のまとめ

基礎疾患	手術件数	患者数	突然死発生数	術式別 突然死発生数/手術件数			
				SPS	PAB	Glenn	その他
UVH+PS/PA	322	190	17	14/204	0/10	1/51	2/57
VSD+PA	305	174	5	4/255	0/1	0/0	1/49
TA	142	86	5	5/79	0/24	0/17	0/22
PA	69	43	4	4/52	0/1	0/7	0/9
TF	110	102	3	3/104	0/1	0/0	0/5
DORV+PS/PA	107	73	2	2/70	0/8	0/13	0/16
VSD	14	13	2	1/3	0/6	0/1	1/4
MA	59	35	2	1/25	0/14	0/13	0/7
MS	3	2	1	0/0	1/3	0/0	0/0
DOLV+PS	2	2	1	1/2	1/0	0/0	0/0
その他	527	380	0	0/195	0/156	0/33	0/143
合計	1660	1100	42	35/989	2/224	1/135	4/312

SPS=体肺動脈短絡術 PAB=肺動脈絞やく術 Glenn=Glenn手術

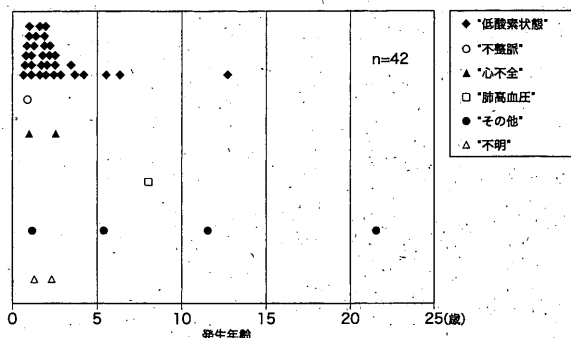


図2 姑息手術後の突然死発生原因と発生年齢

表3 根治手術後突然死症例のまとめ

基礎疾患	手術件数	患者数	手術年齢中央値(歳)	突然死発生数	観察期間(年)	突然死発生率
TGA	297	243	0.35	12	2061.2	5.82
ECD com.	172	147	1.42	5	1075.7	4.65
TF	607	563	2.20	4	6682.8	0.60
VSD	1207	1173	1.95	4	14219.2	0.28
cTGA+PA/PS	82	70	5.36	4	469.5	8.52
TA	80	70	3.30	4	554.1	7.22
VSD+PA	229	177	3.75	3	1469.2	2.04
DORV+PH	83	70	0.85	3	523.6	5.73
PDA	245	242	1.73	2	3262.1	0.61
CoA complex	163	138	0.31	2	1140.4	1.75
ECD incom.	158	140	8.70	2	1657.5	1.21
AS	146	141	42.05	2	1619.8	1.23
UVH+PA/PS	131	111	4.39	2	600.9	3.33
DORV+PA/PS	110	87	3.59	2	649.8	3.08
UVH+PH	32	26	3.45	2	179.7	11.13
ASD	1295	1286	21.60	1	16130.5	0.06
IAA complex	78	63	0.05	1	415.5	2.41
PS	61	60	4.90	1	953.3	1.05
Ebst.	51	41	28.88	1	450.8	2.22
BWG	13	12	3.66	1	89.7	11.15
その他	544	487	2.06	0	4728.8	0.00
合計	5784	5347	3.74	58	58934.1	0.98

突然死発生率=突然死発生数÷観察期間(年)×1000

その他”の内訳は呼吸器感染による状態悪化3例、痙攣重積3例、Fontan手術後の下大静脈と導管吻合部の破裂1例だった。延べ観察期間58934.1年における突然死発生率は0.98であった(表3)。根治手術後の累積突然死回避率は2.5年99.3±0.1%、5年

99.1±0.1%、7.5年99.0±0.1%、10年98.9±0.2%、12.5年98.7±0.2%、15年98.6±0.2%であった。累積突然死回避率曲線は、術後5年以内において急に下降した後、術後5年以降は経年的に勾配が緩やかになる傾向があった(図4)。

突然死発生の術後経過年数は、0.01~20.31年、中央値1.77年だった。突然死の原因と術後経過年数の検討では、“心筋虚血”、“心不全”、“その他”の全例が術後5年以内に集中していたが、“不整脈”、“肺高血圧”、“不明”においては術後5年以内だけでなく、術後5年以上の遠隔期においてもそれぞれ7例、4例がみられた(図5)。突然死発生年齢は0.23~28.24歳、中央値5.33歳だった。突然死発生原因と発生年齢の検討では、“心筋虚血”、“心不全”、“その他”の全例が6歳未満に集中していたのに対して、“不整脈”、“肺高血圧”、“不明”においては低年齢から20歳台にわたって広範にみられた(図6)。

根治手術後突然死症例における基礎疾患(表1に略語を示す)の検討ではTGAが12例(根治手術後突然死全体の20.7%)と最多であり、これにECD

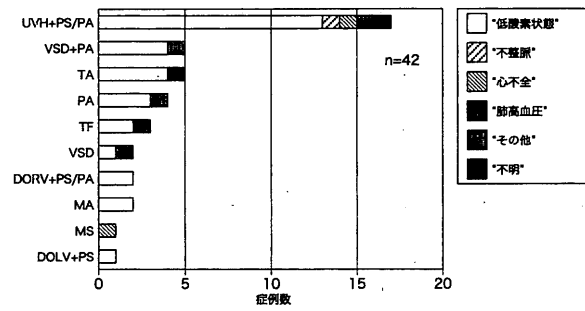


図3 姑息手術後の突然死発生原因と基礎疾患

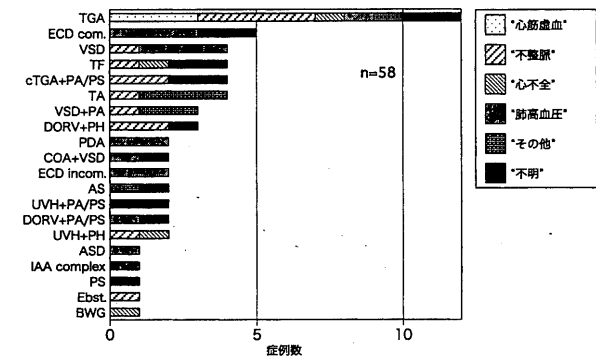


図7 根治手術後の突然死発生原因と基礎疾患

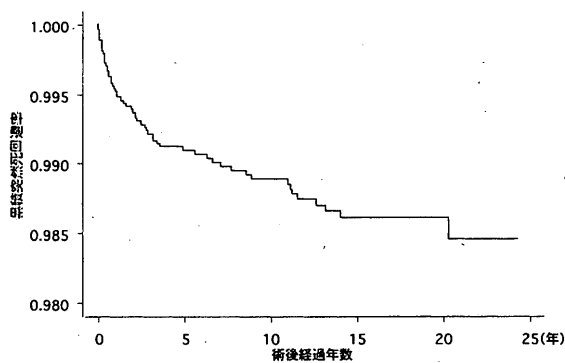


図4 根治手術後の累積突然死回避率

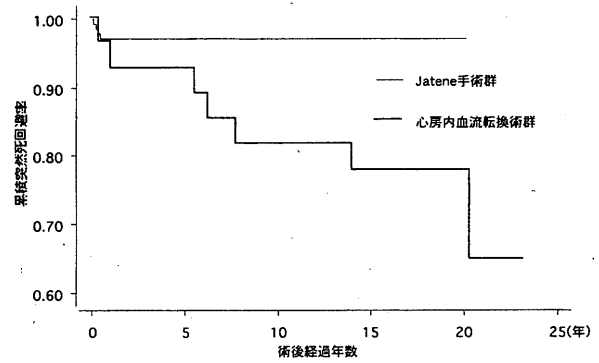


図8 TGAにおけるJatene手術群, 心房内血流転換術群の累積突然死回避率の比較

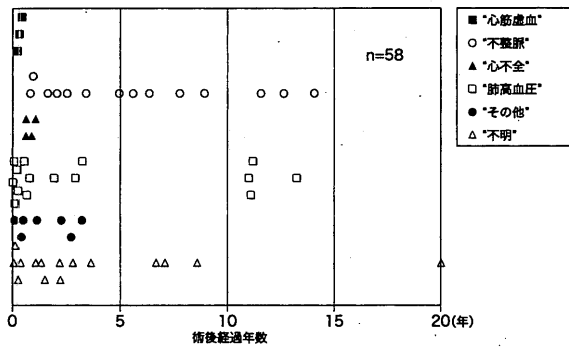


図5 根治手術後の突然死発生原因と術後経過年数

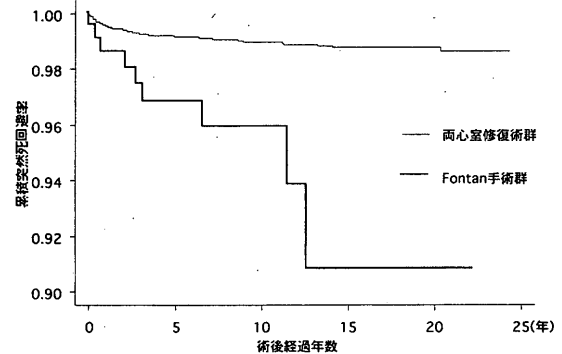


図9 Fontan手術群, 両心室修復術群の累積突然死回避率の比較

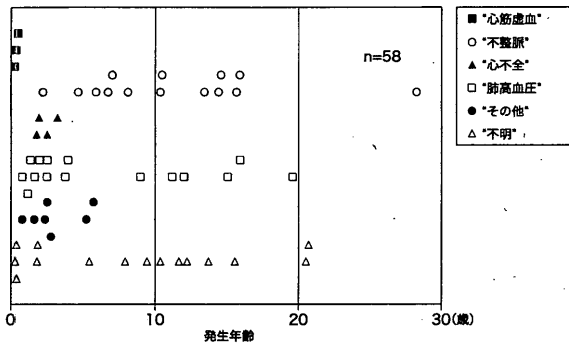


図6 根治手術後の突然死発生原因と発生年齢

com.が5例; TF, VSD, cTGA+PA/PS, TAがそれぞれ4例, VSD+PA, DORV+PHがそれぞれ3例と続いた(図7). TGAの累積突然死回避率は5年 $97.0 \pm 1.2\%$, 10年 $94.1 \pm 1.9\%$, 15年 $92.9 \pm 2.2\%$ だった. TGA243例にJatene手術群155例, 心房内血流転換術群38例が含まれていた. 手術施行年齢の中央値はJatene手術群が0.07歳, 心房内血流転換術群が0.38歳だった. 観察期間はそれぞれ2375.6年, 512.3年, 突然死発生数はそれぞれ4例, 7例, 突然死発生率はそれぞれ1.68, 13.66だった. 累積突然

死回避率はそれぞれ5年 $96.9 \pm 1.5\%$ 、10年 $96.9 \pm 1.5\%$ 、15年 $96.9 \pm 1.5\%$ 、および5年 $93.8 \pm 4.2\%$ 、10年 $82.6 \pm 7.1\%$ 、15年 $78.7 \pm 7.8\%$ だった。2群間の累積突然死回避率の比較において有意の差を認めた ($p < 0.01$) (図8)。突然死発生原因の検討では Jatene手術群において“心筋虚血”3例、“肺高血圧”1例、心房内血流転換術群において“不整脈”4例、“心不全”、“その他”、“不明”がそれぞれ1例だった。

Fontan手術群は261例、両心室修復術群は5074例だった。手術施行年齢の中央値はそれぞれ3.59歳、3.75歳だった。観察期間はそれぞれ1529.1年、57245.0年、突然死発生数はそれぞれ9例、49例、突然死発生率はそれぞれ5.89、0.86だった。累積突然死回避率はそれぞれ、5年 $97.0 \pm 1.2\%$ 、10年 $95.9 \pm 1.6\%$ 、15年 $91.0 \pm 3.7\%$ 、および5年 $99.2 \pm 0.1\%$ 、10年 $99.0 \pm 0.2\%$ 、15年 $98.8 \pm 0.2\%$ だった。2群間の累積突然死回避率の比較において有意の差を認めた ($p < 0.01$) (図9)。Fontan手術群の突然死発生原因の検討では“不整脈”3例、“その他”3例、“原因不明”3例だった。またFontan手術群の基礎疾患別(表1に略語を示す)の突然死発生数はTAが69例中4例、UVH+PA/PSが101例中2例、DORV+PA/PSが22例中1例、UVH+PHが10例中1例、Ebst.が1例中1例だった。MA 27例、cTGA+PA/PS 10例、PA 9例、CoA complex 5例、HLHS 5例、IAA complex 2例において突然死は発生しなかった。

考 察

姑息手術後突然死発生の術後経過年数の検討では、全体の9割以上が術後3年以内に発生した。これは姑息手術後症例に重症例が多く、姑息手術が根治手術に向けてのいわゆる準備手術としての性質を持つため、この準備期間中の突然死発生が高率になったためと考えられる。姑息手術後突然死の8割以上が5歳未満に発生したのも、上記の結果から充分予測しうる結果である。また突然死発生原因の検討では“低酸素状態”が全体の7割以上を占めた。従来から低酸素状態は突然死の危険因子と考えられており⁵⁾、姑息手術後においても同様に、術後存在する低酸素状態は突然死の危険因子と考えられる。

突然死が発生した術式の検討において姑息手術後突然死の8割以上が体肺動脈短絡術後であった。また体肺動脈短絡術後突然死症例の9割近くが“低酸素状態”に含まれていた。本検討における体肺動脈短絡術989件中Blalock-Taussig shuntが878件、central shuntが103件であり、両短絡術が体肺動脈短絡術の大半を占めた(“低酸素状態”に含まれる突然死症例はそれぞれ25例、5例)。この両短絡術の合併症として短絡血管の牽引による肺動脈狭窄、短絡血管あるいは短絡血管吻合部の狭窄、閉塞があり⁶⁾、これが突然死を来すほどの重篤な低酸素状態を来す要因になった可能性も考えられる。また、体肺動脈短絡術の大半が低酸素状態を有する疾患に施行される手術であり⁶⁾、術前から重篤な低酸素状態を有する症例も存在する。したがって体肺動脈短絡術後症例の中には術後も、重篤な低酸素状態が残存する症例が少なからず存在すると考えられる。体肺動脈短絡術は突然死の危険因子であり、これは術後の低酸素状態が関与するためと考えられる。

姑息手術後突然死症例の基礎疾患の検討では、17例(姑息手術後突然死全体の40.5%)がUVH+PA/PSであり、このうち13例が“低酸素状態”に含まれていた。姑息手術後突然死の全体像と同様、UVH+PA/PSでも“低酸素状態”に含まれる突然死症例が多数を占め、また無脾症候群が14例含まれていた。Wuら⁷⁾は無脾症候群の姑息手術後においては、低酸素状態のみならず、そもそもこれらの無脾症候群における心奇形がより複雑な形態をとること、易感染性を呈すること、不整脈の合併頻度が高いことなどが要因となり、突然死が高率に発生しうると報告している。無脾症候群に伴うこれらの要因が、低酸素状態に加え、姑息手術後突然死の発生に関与している可能性が示唆される。

根治手術後突然死発生の術後経過年数に関して、全体の約8割が術後5年以内に発生していた。累積突然死回避率曲線からの検討でも、術後5年以内、いわゆる術後早期の突然死が比較的高率に発生しうると考えられる。根治手術後の突然死発生年齢は0歳から20歳台まで幅広く分布していたが、これは根治手術が通常はいわゆる最終手術であり、このような根治手術の性質に起因するためと考えられる。

根治手術後の突然死発生原因と術後経過年数の検討では、“心筋虚血”、“心不全”の全例が術後5年

以内に発生していたのに対して，“肺高血圧”，“不整脈”においては術後5年以内だけでなく，術後5年以上の遠隔期においても突然死が発生していた。根治手術後における“肺高血圧”15例中，術後5年以内の突然死症例は11例であった。これに対して残り4例は術後10年以上経過した突然死症例であった。従来から術前肺高血圧を有する症例の中には，根治手術後さらに肺高血圧が進行する症例も存在することから⁸⁾，肺高血圧の進行は術後遠隔期に突然死が発生しうる要因として考えられる。また根治手術後における“不整脈”14例中7例が術後5年以上経過した突然死症例だった。術後遠隔期の不整脈による突然死発生の報告は従来から多く，これらは手術侵襲による心筋，刺激伝導系への障害，個々の疾患に応じた解剖学的特徴による不整脈の易誘発性などが遠隔期にわたって関与するためと考えられる⁹⁻¹²⁾。また根治手術後，遠隔期においてもこれらの諸問題が進行するとの報告も存在し^{11, 12)}，遠隔期に不整脈に起因する突然死が多く発生する一因になっていると考えられる。

根治手術後突然死症例の基礎疾患の検討では，TGAが12例と最多だった。Jatene手術群の突然死症例は4例，そのうち3例が“心筋虚血”に含まれており，術後数ヶ月以内の極めて早期にみられていた。一方，心房内血流転換術群の突然死症例は7例であり（Mustard手術群6例，Senning手術群1例），突然死発生率はJatene手術群に比して約8倍高率だった。Wilsonら¹³⁾，Gilljam¹⁴⁾はTGAの心房内血流転換術後の突然死は高率に起こりうることを報告している。これらの要因として，心房内血流転換術後の心房由来の術後不整脈¹⁵⁾，術後洞機能異常^{16, 17)}が関与していると考えられ，本検討においてもMustard手術後の突然死症例3例，Senning手術後の突然死症例1例が“不整脈”に含まれていた。cTGA+PA/PSにおいても同様で，突然死症例4例中3例が心房内血流転換術後の突然死であり（Mustard手術群2例，Senning手術群1例），そのうち2例が“不整脈”に含まれていた（Mustard手術群1例，Senning手術群1例）。

Fontan手術群の突然死発生率は，両心室修復術群に比して約7倍高率だった。従来からFontan手術後の難治性不整脈合併例は突然死の危険因子とされてきた¹⁷⁾。本検討においてもFontan手術後の突然

死症例9例中3例（33.3%）が“不整脈”に含まれており，Fontan手術後の心臓突然死の中では最多だった。本検討においてFontan手術261例中51例が心房を直接肺動脈に吻合するatriopulmonary Fontan connectionだったが，この術式は心房圧の上昇を招き心房の拡大による不整脈が問題になる^{19, 20)}。Petersらはatriopulmonary Fontan connection後，平均12.3±6.8年の術後観察期間において60例中34例（56.7%）に不整脈を認めたと報告した²⁰⁾。本検討においても上記“不整脈”の3例全てがatriopulmonary Fontan connection後だった。以上よりFontan手術は突然死発生の危険因子であるとともに，atriopulmonary Fontan connection後の不整脈合併がその主たる要因になる可能性が示された。

本検討の限界

本検討において先天性心疾患術後心臓突然死症例を突然死の原因別に5群に分類した。“心筋虚血”3例（全例）において突然死発生時の検査所見から急性心筋梗塞の発症を確認できた。しかし，これは5群の中では例外であり，通常突然死発生時には短時間で急激に病態が変化するため，“低酸素状態”，“不整脈”，“心不全”，“肺高血圧”以上4群では，診療録に記載された病態が突然死発生時の最初の病態から移行して，続発した病態を示している可能性があった。そのため，突然死発生時の状況から原因を推測することは難しく，“心筋虚血”以外の4群においては，突然死発生前の状況から原因を推測した。要するに，本検討におけるこれらの4群の“突然死の原因”は“突然死が発生しやすい病態”と同義と考えることもできる。なお“不整脈”4例に突然死発生前に認めた頻脈性不整脈あるいは徐脈性不整脈の出現を突然死発生時においても確認できた。以上の事実から，上記“心筋虚血”3例，“不整脈”4例の心臓突然死症例を除くと，突然死発生前の状況が必ずしも，心臓突然死の直接死因に結びつかなかった症例の存在も考えられ，これを念頭に置いた本検討の解釈が必要である。

要 約

先天性心疾患術後突然死症例の検討において以下の結論が得られた。姑息手術後において、低酸素状態あるいは体肺動脈短絡術は突然死発生の危険因子である。根治手術後の突然死発生の術後5年以内が比較的多く、最も注意すべき時期である。しかし、肺高血圧合併例、不整脈合併例に関して術後5年以上の遠隔期においても突然死の発生が広くみられる。また、根治手術後において心房内血流転換術、Fontan手術は突然死発生の危険因子である。

謝 辞

稿を終えるにあたり、ご校閲、ご指導頂きました山口大学医学部分子制御系・小児科学講座、古川漸教授、国立循環器病センター小児科、越後茂之先生、国立循環器病センター心臓血管外科、八木原俊克先生、倉敷中央病院小児科、新垣義夫先生に深謝いたします。

参 考 文 献

- 1) 中澤 誠. 小児での心疾患と急性死. 臨床発達心臓病学, 改訂3版, 中外医学社, 東京, 2001, 348-352.
- 2) Nakazawa M, Takao A, Niwa K, Momma K, Ando M. Sudden death of the young with cardiovascular diseases. *Jap Circ J* 1983; 47: 586-595.
- 3) Silka MJ, Hardy BG, Menashe VD, Morris CD. A population-based prospective evaluation of risk of sudden cardiac death after operation for common congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol* 1998; 32: 245-251.
- 4) 野原隆司, 河合忠一. 突然死の定義と分類. 心臓突然死, 医薬ジャーナル社, 大阪, 1992, 10-20.
- 5) 加藤裕久, 井上 治, 杉村 徹, 前野泰樹, 高木純一. 小児, 乳幼児の心臓突然死. 最新医学 1991; 46: 1083-1090.
- 6) Mavroudis C, Backer CL. Palliative operations. In: Mavroudis C, Backer CL. *Pediatric cardiac surgery*. 3rd ed. Mosby, Philadelphia, 2003, p.160-170.
- 7) Wu MH, Wang JK, Lue HC. Sudden death in patients with right isomerism (asplenicism) after palliation. *J Pediatr* 2002; 140: 93-96.
- 8) 門間和夫. 肺高血圧. 新小児科学大系10D小児循環器学4, 中山書店, 東京, 1984, 3-35.
- 9) Deanfield JE, Ho SY, Anderson RH, McKenna WJ, Allwork SP, Hallidie-Smith KA. Late sudden death after repair of tetralogy of Fallot: a clinicopathologic study. *Circulation* 1983; 67: 626-631.
- 10) Shen WK, Holmes DR Jr., Porter CJ, McGoon DC, Ilstrup DM. Sudden death after repair of double-outlet right ventricle. *Circulation* 1990; 81: 128-136.
- 11) Bharati S, Lev M. Conduction system in cases of sudden death in congenital heart disease many years after surgical correction. *Chest* 1986; 90: 861-868.
- 12) Krongrad E. Prognosis for patients with congenital heart disease and postoperative intraventricular conduction defects. *Circulation* 1977; 57: 867-870.
- 13) Wilson NJ, Clarkson PM, Barratt-Boyes BG, Calder AL, Whitlock RML, Easthope RN, Neutze JM. Long-term outcome after the Mustard repair for simple transposition of the great arteries. 28-year follow-up. *J Am Coll Cardiol* 1998; 32: 758-765.
- 14) Gilljam T. Transposition of the great arteries in western Sweden 1964-83. Incidence, survival, complications, and modes of death. *Acta Pediatr* 1996; 85: 825-931.
- 15) Turina M, Siebenmann R, Nussbaumer P, Senning A. Long-term outlook after atrial correction of transposition of great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 95: 828-835.
- 16) Flinn CJ, Wolff GS, Dick M, Campbell RM, Borkat G, Casta A, Hordof A, Hougen TJ, Kavey RE, Kugler J, Liebman J, Greenhouse J, Hees P. Cardiac rhythm after the Mustard operation for complete transposition of the

- great arteries. *N Engl J Med* 1984 ; **310** : 1635-1638.
- 17) Vetter VL, Tanner CS, Horowitz LN. Electrophysiologic consequences of the Mustard repair of d-transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 1987 ; **10** : 1265-1273.
- 18) Balaji S, Johnson TB, Sade RM, Case CL, Gillette PC. Management of atrial flutter after the Fontan procedure. *J Am Coll Cardiol* 1994 ; **23** : 1209-1215.
- 19) Hillman ND, Mavroudis C, Backer CL. Adult congenital heart disease. In : Mavroudis C, Backer CL. *Pediatric cardiac surgery*. 3rd ed. Mosby, Philadelphia, 2003, p.818-847.
- 20) Peters NS, Somerville J. Arrhythmias after the Fontan procedure. *Br Heart J* 1992 ; **68** : 199-204.

Retrospective Analysis of Risk Factors for Sudden Death after Surgery for Congenital Heart Disease

Hiroshi CHADO^{1, 2)}

1) *Department of Pediatrics and Reproductive, Pediatric & Infection Science,
Yamaguchi University School of Medicine,*

1-1-1 Minami Kogushi, Ube, Yamaguchi 755-8505, Japan

2) *Department of Pediatrics, National Cardiovascular Center,*

5-7-1 Fujishirodai, Suita, Osaka 565-8565, Japan

SUMMARY

Retrospective analysis was performed to determine the incidence and risk factors for sudden death after surgery for congenital heart disease (CHD). The records of 7,444 procedures, including 1,660 palliative surgery and 5,784 radical surgery procedures, in 5,806 patients with CHD admitted in National Cardiovascular Center from 1977 to 2001, were examined. Forty-two patients died suddenly after palliative surgery. Thirty-nine of these (92.9%) died within three years of palliative surgery and 35 patients (83.3%) were less than 5 years of age. The main cause of sudden death after palliative surgery was hypoxia. Thirty-five patients (83.3%) had previous systemic-to-pulmonary shunt operations. Fifty-eight patients died suddenly after radical surgery. Age at sudden death varied from two months to the 20's. Sudden death after radical surgery occurred in 3 patients (5.1%) with myocardial infarction, 14 (24.1%) with arrhythmia, 4 (6.9%) with heart failure, and 15 (25.9%) with pulmonary hypertension. While all patients complicated with myocardial infarction or arrhythmia died suddenly within 5 years of radical surgery, some patients with heart failure and pulmonary hypertension died suddenly more than 5 years after radical surgery. Sudden deaths occurred with high frequency after atrial switch operations or the Fontan operation. The risk factors for sudden death after surgery of CHD patients were as follows: hypoxia after palliative surgery, previous systemic-to-pulmonary shunt operations, atrial switch operations and the Fontan operation.