

最終講義

先天性心疾患に対する最近の治療成績について

米田 哲, 酒井正利, 佐々木泰, 塩崎有宏
 吉田丈俊, 二谷 武, 大嶋義博, 宮脇利男, 斎藤 滋
 富山医科薬科大学周産母子センター

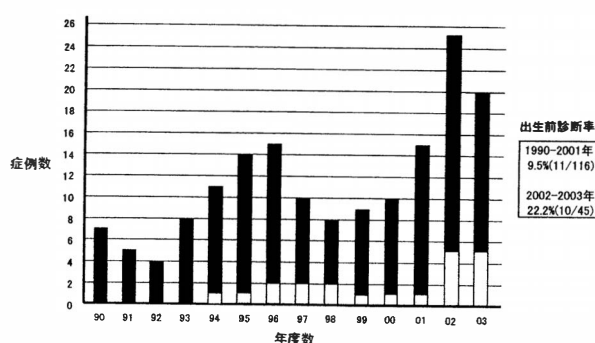
はじめに

先天性心疾患(congenital heart disease; CHD)を有する新生児は、出生後、早急に適切な治療を必要とされる場合が多く、その治療時期を逸すると新生児死亡、あるいは脳性麻痺を発症し予後は不良となる。児の予後を良好にするためには、出生前診断、出生後の適切な薬物療法、および外科的手術が必要であり、産科、小児循環器科、小児外科からなる総合的周産期管理が必要とされる。当院では、2001年4月より周産母子センターが認可され、総合的周産期管理の確立とともに、周産期医療レベルの向上に力を注いでいる。そこで、今回はCHDを有する新生児の最近における治療成績(2002~2003年)を周産母子センター設立以前(1990~2001年)のものと比較検討したので報告する。

1. CHDの出生前診断率

1990年から2001年の期間に当院で管理された先天性心疾患(congenital heart disease; CHD)は計116例であったが、そのうちCHDが出生前診断されていた症例は116例中11例(9.5%)と極めて低かった(図1)。CHDの出生前診断率の低い理由として、産科医が出生前診断の重要性を十分に認識しておらず、胎児心エコースクリーニングを行っていないことが考えられた。そこで、CHDの出生前診断の重要性を認識し、また、胎児心エコースクリーニング技術を身に付ける目的で、周産母子センター設立後の2001年10月より、県内の一般産科医を対象として定期的に胎児心エコー勉強会を開催した(計6回)。その結果、2002年から2003年の期間における出生前診断率は、22.2%(45例中10例)と上昇している(図1)。このことは、胎児心エコースクリーニング法を施行することにより、産科医が何らかの胎児心エコーの異常を出生前に発見できるようになった結果といえる。CHDを有する新生児の出生前診断は、その児の予後の大きな改善に結び付く第一段階であるため、今後も産科医が研修を積み、

図1. 当院で管理された先天性心疾患数の年次推移と出生前診断率



CHDの出生前診断率が上昇することに期待したい。

2. 疾患別にみた出生前診断率

CHDの中でも特に大動脈縮窄症、大血管転位症、左心低形成症候群などの動脈管依存性心疾患は、出生後の診断が遅れるとductal shockを引き起こし、予後が不良となるため、出生前診断は新生児予後を大きく左右する。Tworerzkyら¹⁾は、予後が極めて悪いとされている左心低形成症候群88例を対象とし出生前診断されていた33例は、出生後に診断された55例に比して術後アシドーシスの発症率が低く、生存率が高かったと報告している。当科で管理されたCHD中、動脈管依存性心疾患の占める割合は37.7%(57/151)と高率であるにもかかわらず、そのうち出生前診断されていた症例の割合は3.5%(2/57)と極めて低率であった。また、動脈管依存性心疾患の出生前診断率は、1990年から2001年の期間では2.5%(1/40)、2002年から2003年の期間でも5.9%(1/17)と、残念ながらいまだ改善されていない結果であった(図2)。これらの動脈管依存性心疾患は、一般産科医には、確かに診断することが困難な症例とされている。一方、通常の妊婦健診で胎児エコーを行う際、胎児心臓の四腔断面像さえ確認していれば、確定診断にいたらなくとも、CHDのハイリスク症例として小児循環器専門医へエ

図2. 疾患別にみた出生前診断率

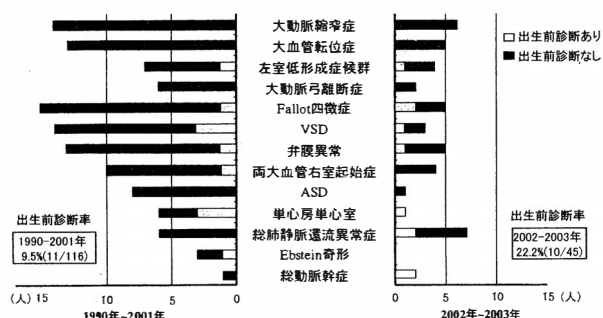
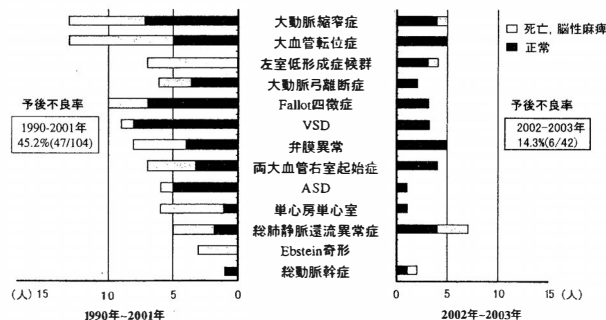


図3. 疾患別にみた予後 (trisomyは除く)



コー依頼を出し診断が可能になる症例もある。Allanら2は四腔断面の観察だけでCHDの約80%以上が診断可能であると報告している。当科で管理されたCHD中、通常の四腔断面像によるスクリーニングで容易に疑える疾患である左心低形成症候群、単心房単心室でさえも、その診断率は1990年から2001年の期間では、30.7%(4/13)、2002年から2003年の期間では、40.0%(2/5)であり(図2)、わずかながらの出生前診断率の上昇は認められたが、いまだ産科医のCHDスクリーニングの重要性に対する認識が低く、更なる改善が必要と思われた。

2002年から2003年の期間でCHD症例の出生前診断率は、22.2%と上昇しているが、今後は四腔断面像が最も明確に描出される妊娠20週代にスクリーニングを施行することを推奨し、また四腔断面像以外にcardiac axis, cardiac positionを検討することや、心拡大の有無にも注意をはらう必要があると考えられる。また、three vessel view等で大血管の流出路の異常までスクリーニングできるように、我々産科医がさらに努力することが必要であると考えられた。

3. 先天性心疾患予後の年次推移

予後の検討を行う際には、あらかじめ染色体異常(trisomy)を有する児は除外した。当科で管理されたCHDの予後不良例(新生児死亡、脳性麻痺)の率は、1990年から2001年の期間では、45.2%(47/104)であったのに対して、2002年から2003年の期間における率は、14.3%(6/42)と大きく低下していた(図3)。予後が著明に改善された大きな理由として、2001年より当院に周産母子センターが設立され、専門の小児循環器外科医がスタッフとして勤務するようになったことが考えられる。CHDに対しては胎児期における出生前診断も重要であるが、出生後の循環器管理、時期を逸さない外科的手術が大きく新生児予後を左右

しており、産科、NICU、小児循環器科、小児外科による総合的管理を行うことが重要であることが改めて認識された。

また、CHDの疾患別に新生児予後を検討したところ、動脈管依存性心疾患の持つCHD症例では、1990年から2001年における予後不良例の率は、59.0%(23/39)であったのに対して、2002年から2003年の期間においてその率は、12.5%(2/16)と低下していた(図3)。動脈管依存性心疾患を持つ新生児予後は、出生前診断率は残念ながら上昇していないものの、出生後の循環器管理あるいは、外科的手術による治療効果が確実に向上していることにより、改善していることがわかった。

4. 動脈管依存性心疾患の診断生日と予後

出生前診断がなされなかった動脈管依存性先天性心疾患を有する新生児予後について検討した(図4)。出生後0日で診断された症例の予後が不良であったのは、チアノーゼ、多呼吸などの症状が著明であった重症CHDが含まれているためと考えられる。また、生後5日、9日にductal shockを引き起こし、死亡した症例が3例にみられた。早期新生児死亡の中には、

図4. 動脈管依存性心疾患の診断生日と予後

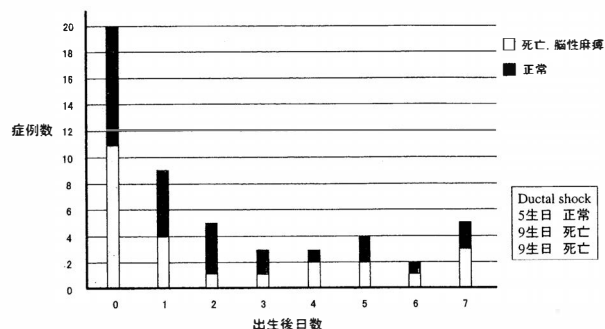


表1. 当院にて管理された先天性心疾患の初発症状

全心疾患 (n=140)		動脈管依存性心疾患 (n=54)	
1.チアノーゼ	87	1.チアノーゼ	38
2.心雑音	66	2.心雑音	20
3.多呼吸	35	3.多呼吸	11
4.哺乳力低下	10	4.哺乳力低下	7
5.多発奇形	8	5.多発奇形	4
6.黄疸	3	6.発熱	1
7.発熱	2		
7.心吟	2		

今回の症例のように生後CHDを見逃され生後数日を経過したところでductal shockを起こして死亡したという症例も決して少なくないと思われる。CHDの新生児予後を改善するためには、CHDの出生前診断がなされなかった症例でも、出生後できるだけ早期に発見することが重要であると考えられた。

5. 出生後発見された先天性心疾患の初発症状

これらのことから、出生後早期にCHDを持つ新生児を発見することは重要であり、どのような症状に注意すべきなのか検討した(表1)。出生後CHDを診断され当院で管理された新生児は140例でそのうち動脈管依存性心疾患を有した疾患数は54例であった。これらの症例がCHDを発見されるきっかけになった主な初発症状として、チアノーゼ、心雑音、多呼吸を高頻度に認めた。同様にこれらの3症状は動脈管依存性心疾患54例のうちでも高率に認められた。このことにより、CHDを出生後早期に発見するためには、日常から出生した新生児を注意深く観察することも重要であり、チアノーゼ、心雑音、多呼吸のような異常所見を認めた場合には、早急に心エコーの精査を行うか、高次医療機関への新生児搬送をする必要があると考えられた。

まとめ

1. 容易に診断しえる先天性心疾患でも、出生前診断率は低く、産科医における胎児心エコーの技術を向上させる必要性が感じられたが、2002年から2003年の期間ではその診断率が上昇してきており、今後もさらに上昇するための努力が必要である。
2. 妊婦健診中にルーチンに行われる胎児超音波スクリーニング検査で心奇形が疑われた場合には、早急に専門の小児循環器科医へ胎児心エコーを依頼すべきである。

3. 出生後の循環管理、外科的治療は、周産母子センターが設立されてからの2002年から2003年の期間で、目覚しく向上し、新生児予後が劇的に改善していた。
4. 胎児超音波検査技術でも出生前診断が困難な先天性心疾患も多いため、出生後の異常症状、チアノーゼ、心雑音、多呼吸の有無を厳重に観察すべきである。

おわりに

現在、当周産母子センターでは、月に1度、胎児心エコー専門医を講師として胎児心エコー勉強会を設け、産科医のCHDスクリーニングの重要性の認識を高めるとともに、心エコー技術の向上を図っている。今後、一人でも多くのCHDを有する新生児が救われることを願いたい。

参考文献

1. Tworetzky W, McElhinney DB, Reddy VM, Brook MM, Hanley FL, Silverman NH. Improved surgical outcome after fetal diagnosis of hypoplastic left heart syndrome. *Circulation*. 103: 1269-73, 2001.
2. Allan LD, Tynan M, Campbell S, Anderson RH. Identification of congenital cardiac malformations by echocardiography in midtrimester fetus. *Br Heart J*. 46: 358-62, 1981