

## 原著

## 新生児期の先天性心疾患の臨床的特徴

島 義雄<sup>1</sup> 武智 信幸<sup>1</sup> 小川 俊一<sup>2</sup> 深澤 隆治<sup>2</sup>  
 福見 大地<sup>2</sup> 内木場庸子<sup>2</sup> 倉持 雪穂<sup>2</sup> 山内 仁紫<sup>3</sup>

<sup>1</sup>葛飾赤十字産院小児科, <sup>2</sup>日本医科大学小児科学教室, <sup>3</sup>日本医科大学外科学第2教室

## Clinical Characteristics of Congenital Heart Disease Diagnosed During Neonatal Period

Yoshio Shima<sup>1</sup>, Nobuyuki Takechi<sup>1</sup>, Syunnichi Ogawa<sup>2</sup>, Ryuji Fukazawa<sup>2</sup>.

Daichi Fukumi<sup>2</sup>, Yohko Uchikoba<sup>2</sup>, Yukiho Kuramochi<sup>2</sup> and Hitoshi Yamauchi<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Department of Neonatal and Premature Medicine, Japanese Red Cross Katsushika Maternity Hospital

<sup>2</sup>Department of Pediatrics and <sup>3</sup>Department of Surgery( II ) Nippon Medical School

## Abstract

We have analyzed 43 newborn babies with congenital heart disease ( CHD ) over the last two years.

The occurrence rate of CHD was 7.5 per 1,000 live births in our maternity hospital, and 4.5% of all babies admitted to our NICU. Low birth weight ( < 2,500 g ) and prematurity ( < 37 weeks of gestation ) led to occurrence rates of 34% and 26%, respectively. Cardiac symptoms ( heart murmur and cyanosis ) accounted for 47% of all cases in which CHD was discovered, and extracardiac symptoms accounted for 40%. Prenatal diagnosis was made in two patients. Twenty babies were transferred to the pediatric cardiac care unit in the general hospital from our maternity hospital during their neonatal period. Dividing them into two categories by hemodynamic state, acyanotic type made up 72% of all patients; VSDs ( Ventricular Septal Defects ) were the most frequent anomaly. Cyanotic type made up only 28%, but included all 4 cases of neonatal death. Twelve babies underwent surgery during the study period, and 7 of them reached final anatomical correction. Early detection of the cardiac anomaly, including prenatal diagnosis, plays an important role in improving the prognosis of patients, and comprehensive therapeutic strategies are essential for neonatal CHD. ( J Nippon Med Sch 2001; 68: 510 515 )

Key words: congenital heart disease, newborn infant, neonatal intensive care unit

## 緒言

先天性心疾患の発生頻度は出生 1,000 に対し約 8 ~ 10 程度と考えられ, この 20 年前後で国内外の報告<sup>1-4</sup>

にも大きな変化を認めないが, 治療の対象となる先天奇形の中では最も重要な疾患群である. その約半数は生後 1 週間以内に発見され, 診断率は年齢と並行して上昇するが早期に診断されるものほど重症例が多い<sup>5</sup>.

今日では超音波検査を代表とする診断技術が向上し, 胎児循環からの移行生理に基づいた戦略的呼吸循環管理<sup>6</sup> と外科的治療の進歩によって重症な複雑心奇形の治療成績も著しい改善を示している. このため現在では胎児診断も含めたより早期での心奇形の把握が重要となってきた<sup>7</sup>. 先天性心疾患は様々な経緯

Correspondence to Yoshio Shima, Department of Neonatology and Premature Medicine, Japanese Red Cross Katsushika Maternity Hospital, 2-11-12 Tateishi, Katsushika-ku, Tokyo 124-0024, Japan  
 Journal Website ( <http://www.nms.ac.jp/jnms/> )

を経て診断に至るので、その新生児期の臨床像を明らかにすることの意義は大きい。そこで今回は当施設で新生児期に診断された先天性心疾患症例について周産期の背景を含めた検討を行った。

**対象と期間**

1999年4月から2001年3月までの2年間に葛飾赤十字産院(以下当施設)新生児集中治療室; Neonatal Intensive Care Unit(以下NICU)において入院、加療を受けた新生児のうち、日齢28までに診断された先天性心疾患43例を対象として、その臨床像および管理治療成績に関する検討を行った。心奇形の診断は理学的所見、胸部単純X線および心断層超音波検査(ドプラー法を含む)により行い、超音波検査での解剖学的異常所見の検出をもって確定とした。ただし、不整脈や心筋症、心筋炎など構造異常によらない心不全症例と未熟児の動脈管閉鎖遅延は除外した。また、筋性部心室中隔欠損症も今回の対象外とした。予後の最長追跡期間は48カ月間であった。

**結果**

**1. 頻度と対象のプロフィール**

対象43例のうち当施設内(以下院内)で出生した児は27例(63%)で、このうち4例はハイリスク妊娠症例として他の医療機関から妊娠中期に当施設に母体搬送されたものであった。残り16例(37%)のうち当施設以外(以下院外)で出生した後に異常を指摘されて入院したもの14例、当施設で心奇形が胎内診断された後に他の医療施設で分娩に至ったもの2例であった。

対象期間中に当施設NICUに入院した新生児948例のうち、先天性心疾患は4.5%を占めた。また、同期間の当施設での出生数は3,580例で、院内出生児における発生頻度は出生1,000あたり7.5であった(筋性部心室中隔欠損20例を加えた場合は出生1,000対13.1)。在胎週数は $37.8 \pm 2.5$ 週(30~41週)、出生体重は $2,709 \pm 589$ g(1,194~3,636g)で、37週未満の早産児は11例(26%)、2,500g未満の低出生体重児は15例(34%)で、この中には1,500g未満の極低出生体重児が2例含まれていた。出生時の体重、身長がいずれも10%タイル未満のSmall For Date Infant(以下SFD児)

Table 1 Classification of the congenital heart disease

Clinical feature	Cyanotic group( 12 )	Acyanotic group( 31 )
Hemodynamic state	decreased pulmonary flow ( 8 )	left to right shunt( 27 )
	TOF 3	VSD 22
	PA/VSD 2	ECD 1
	PA/IVS 1	PDA 3
	Ebstein anomaly 2	DORV 1
	increased pulmonary flow( 4 )	obstructive lesion( 4 )
	TGA 2	CoA2
	TAPVR 1	AS + PS 1
	asplenia 1	cardiac tumor 1
	( single ventricle + TAPVR )	
Inborn : Outborn	4 : 8	23 : 8

TOF : Tetralogy of Fallot  
 PA/VSD : Pulmonary Atresia and Ventricular Septal Defect,  
 PA/IVS : Pulmonary Atresia and Intact Ventricular Septum  
 TGA : Transposition of the Great Arteries  
 TAPVR : Total Anomalous of the Pulmonary Venous Return  
 VSD : Ventricular Septal Defect  
 ECD : Endocardial Cushion Defect  
 PDA : Patent Ductus Arteriosus  
 DORV : Double Outlet of Right Ventricle  
 CoA : Coarctation of the Aorta  
 AS + PS : Aortic Stenosis and Pulmonary Stenosis

は7例(16%)であった。診断の確定した染色体異常および何らかの先天異常を認めたものは合計11例(26%)で、前者は全て21-trisomy症候群で後者のうち2例はNoonan症候群であった。

## 2. 病型分類 (Table 1)

心室中隔欠損症が最も多く22例(膜様部欠損20漏斗部欠損2)で、その他の疾患の頻度はそれぞれ1~3例の範囲であった。これらを臨床症状および血行動態から分類したところ非チアノーゼ群が全体の72%(31例)に相当し、その大部分(87%:27/31例)は左右短絡型であった。

チアノーゼ群は28%(12例)で肺血流減少型が67%(8/12例)を占めていた。

また、入院経路別に見るとチアノーゼ群の67%(8/12例)が院外出生児であるのに対して、非チアノーゼ群では74%(23/31例)が院内出生児であった。

## 3. 診断日齢 (Table 2)

診断の確定は、心断層超音波検査によって解剖学的異常を検出した日齢とした。全体の平均は $1.3 \pm 1.3$ 日(0~5日)で、入院経路別では院内出生児 $1.2 \pm 1.3$ 日(0~5日)、院外出生児 $1.4 \pm 1.5$ 日(0~5日)、また病型別にはチアノーゼ群 $0.8 \pm 1.0$ 日(0~3日)、非チアノーゼ群 $1.5 \pm 1.4$ 日(0~5日)でいずれも有意差には至らなかった。

## 4. 診断の経緯 (Table 3)

心奇形が診断に至った理由は、①心雑音、チアノーゼなどの心徴候を直接指摘されたもの20例(47%)、②心外徴候を主訴として精査の過程で心奇形が発見されたもの17例(40%)、③その他の理由6例(13%)の順となった。詳細は、心雑音の聴取が最も多く14例で、これにチアノーゼと呼吸障害がそれぞれ6例、顔貌異常5例が次いだ。その他の理由の中には、早産で出生

のため循環適応状態を評価する目的で行った心臓超音波検査の際に心奇形が発見されたもの3例、胎児診断2例が含まれていた。

## 5. 転帰 (Table 4)

診断が確定した後に酸素投与、与薬が不要で、臨床的にも哺乳力、体重増加が良好であることが確認された23例(53%)は当施設から直接退院としてその後は他の施設の小児循環器専門外来で経過観察とした。一方、継続して何らかの処置が必要、あるいは心不全が顕性で早期の外科的治療が必要と判断された20例(47%)はさらに詳細な評価と治療を目的として新生児心臓外科手術の可能な総合医療施設へ転院とした。転院症例を病型別に見ると、チアノーゼ群12例(肺血流減少型8例、肺血流増加型4例)、非チアノーゼ群8例(左右短絡型5例、流出路狭窄型3例)となった。当施設から直接退院した23例は全て非チアノーゼ群であった。

## 6. 転院症例の当施設入院中の治療内容

合計20例のうち呼吸管理として酸素を使用したものの10例(50%)、機械的人工換気を行ったものは2例(10%)であった。動脈管依存型心奇形と診断し、動脈管の疎通維持を目的としてprostaglandin E1製剤(以下PGE1)の持続注入を行ったもの10例(50%)、血管作動薬の使用6例(30%)、利尿剤の投与は7例(35%)に行われた。転院までの当施設における在院日数は $12.4 \pm 19.5$ (1~76日)で、12例(60%)が7日以内に転院した。

## 7. 予後 (Table 5)

転院した20例のうち、再評価後6例(30%)は外来で経過観察となった。残り14例は継続入院管理となり、このうち7例(35%)に姑息手術が行われ、3例(15%)が根治手術に至った。病型別ではチアノーゼ群42%

Table 2 Day of diagnosis

	Number of patient	Age of diagnosis
Inborn : Outborn	27 : 16	$1.2 \pm 1.3$ : $1.4 \pm 1.5$
Cyanotic group : Acyanotic group	12 : 31	$0.8 \pm 1.0$ : $1.5 \pm 1.4$
Total	43	$1.3 \pm 1.3$

(5/12例), 非チアノーゼ群 63%(5/8例)に手術が行われたが, 外科治療待機中に心不全死した4例(20%)は全てチアノーゼ群に含まれていた。最終的に対象期間中に合計12例(28%)に手術が行われ, 外来で待機していた2例と姑息術後の2例を併せた7例が解剖学的根治に到達した。死亡例は外来で待機中の2例を加えた計6例(14%)で, 全て転院症例であった。

考 察

当施設は年間出生数約1,700件前後の地域の中核的分娩施設で, 院内で出生した新生児に限らず院外出生の病児も多く集積する地域周産期センターとしての機能を有するNICUを併設している。院内出生児における

先天性心疾患の発生頻度は出生1,000あたり7.5と従来の報告とほぼ一致していたが, 院外出生児も含めると全体ではNICU入院総数の4.5%に相当し, 日常診療のなかでも重要な位置を占めていることが明らかにされた。多くの大規模な集団調査でも, 先天性心疾患の発生頻度は一般に成熟児より低出生体重児に高く<sup>8)</sup>, さらにSFD児ではその危険率が大きいことが報告されている<sup>9)</sup>。

今回の結果でも対象の34%(15例)は出生体重が2,500g未満の低出生体重児で, さらにその47%(7例)は10%タイル未満のSFD児が占めていた。また在胎37週未満の早産児および, 染色体異常を含めた何らかの先天異常を有する児もそれぞれ26%(11例)存在し, 周産期センターNICUが先天性心疾患の早期診断と初期管理に果たす役割の大きさが再確認された。

病型別には全体の72%(31例)が非チアノーゼ群で, 従来の報告<sup>10)</sup>通り心室中隔欠損症が22例(全体の51%)と最も多かった。欠損孔の解剖学的位置による分類では, 膜様部欠損20, 漏斗部欠損2であった。ただし, 筋性部欠損は一般に欠損孔が小さく短絡量も少ないので治療が必要となることはまれで, 大部分は自然閉鎖に至るため今回の検討の対象からは除外した。

非チアノーゼ群では特に院内出生児の比率が高く(74%:23/31例), これは当施設で出生した全ての

Table 3 Reasons for diagnosis

cardiac symptoms	: 20(47%)
extracardiac symptoms	: 17(40%)
others	: 6(13%)
cardiac symptoms : heart murmur 4, cyanosis 6	
extracardiac symptoms : respiratory distress 6,	
peculiar face 5, jaundice 3, fever 2, vomiting 1	
others : routine cardiac evaluation for premature	
infant 3, fetal diagnosis 2, delivered out of the	
hospital 1	

Table 4 Outcome

	Follow-up on outpatient clinics : 23	Transferred to the pediatric cardiac care unit : 20
Cyanotic group : 12		
decreased pulmonary flow	0	8
increased pulmonary flow	0	4
Acyanotic group : 31		
left to right shunt	22	5
obstructive lesion	1	3

Table 5 Prognosis of transferred patients

	Follow-up clinics	Final operation	Palliative surgery	Died before surgery
Cyanotic group : 12				
decreased pulmonary flow 8	1	0	3	4
increased pulmonary flow 4	2	2	0	0
Acyanotic group : 8				
left to right shunt 5	2	1	2	0
obstructive lesion 3	1	0	2	0

新生児が生後 24 時間以内と日齢 5 の最低 2 回は胸部聴診を含めた小児科医による診察を受けているので、心疾患がスクリーニングされる機会が多いためと考えられた。また、心徴候に限らず様々な理由によって心疾患が発見されており、新生児早期での複数回の系統的診察の重要性が示唆された。一方チアノーゼ群は対象の 28% (12 例) であるが、新生児期特有の呼吸器疾患との鑑別および治療を目的として院外から入院する症例が 67% (8/12 例) を占めた。症例数が少ないため有意差には至らなかったが、チアノーゼ群は非チアノーゼ群と比較して診断日齢が早く、これは視診のみで認識が可能であることによると考えられた。

当施設で心疾患を診断された後、さらに小児循環器専門施設での詳細な評価と治療が必要と判断され直接転院したのは 20 例 (47%) で、その過半数 (12 例: 60%) はチアノーゼ群であった。新生児期に発症し早期から積極的な治療介入を必要とする重症心奇形は胎児循環からの移行過程で動脈管と卵円孔が閉鎖あるいは狭小化し、肺血管抵抗が減弱することで症状が顕性化する<sup>11</sup>。このうち体循環を動脈管に依存するものを除くと、肺循環の確立障害、酸素化血液の体循環への移行障害、必須の心房間交通の障害など臨床的にはチアノーゼを呈するものが多く<sup>12</sup>、今回の検討でも転院症例に関しては同様の結果となった。新生児の重症心奇形は出生後の胎外生活への適応状況や体重などを考慮した至適な手術時期の選定が重要であると同時に、転院搬送そのものが児への負担となるため事前に状態の安定を計る必要がある。転院までに当施設で行った治療内容は、PGE 1 の持続投与を行ったものが 10 例 (50%) で、特に動脈管依存型心奇形の重要度の高さが目立った。これらの疾患では不用意な酸素投与による動脈管の収縮が急激な状態の悪化を招くのでその使用には注意が必要であるが<sup>13</sup>、転院症例の中には早産児あるいは低出生体重児が 9 例含まれており人工呼吸管理を含めた酸素投与を行わざるを得ない症例も存在した。さらに血管作動薬や利尿剤の使用が必要となる場合もあり、正しい病態の理解と正確なモニタリングに基づいた専門的管理が一部 NICU においても分担されていた。

転院後手術に至った 10 例 (50%) のうち 7 例は姑息手術であり、早期に外科的治療を要するものほど多段階的な過程が必要な重症例が多かった。特にチアノーゼ群は転院した 12 例のうち姑息術 3 例を含む 5 例に

手術が行われ、4 例は入院中手術待機のまま心不全死に至り、重症度が最も高い疾患群であった。

今回心奇形が胎内診断されたものは 2 例であったがいずれも動脈管依存型で、当施設から母体搬送された総合医療施設で分娩に至ったので出生直後から PGE 1 投与による循環管理が可能となった。動脈管の閉鎖に基づくショック状態 (ductal shock) に陥る以前の治療開始は予後に決定的な影響を及ぼすので、出生前診断の意義はきわめて大きい。今回の検討でも、新生児期に診断される心奇形は特に動脈管依存型に限らず早期から複雑な管理と治療を要する重症例が多いことが再確認された。

事前に心奇形の存在が把握できれば母体搬送により当初から新生児心臓外科手術に対応する総合治療施設での分娩を選択して、状態の悪い新生児の転院搬送は回避することができる。さらに、産科との協力により選択的に分娩介入することで出生直後から計画的に集約的治療に着手することも可能となる。このように新生児先天性心疾患の治療には複数の診療科にまたがる協力体制が不可欠となってきた。今後、重症例の多い新生児心奇形症例の予後をさらに改善させるためには胎児診断を含めて早期から心奇形を把握し、最も適切な分娩時期と分娩様式を決定して円滑に出生後の治療へ連動させることが必要であり、産科、新生児科、小児循環器科、循環器外科が一連となった包括的医療体制を構築することが必須であると考えられた。

## 結 論

当施設における過去 2 年間の新生児期先天性心疾患 43 例の分析の結果、発生率 (7.5/1,000 出生) は従来の報告通りであったが、低出生体重児 (34%)、早産児 (26%) の比率が高く NICU 入院全体の 4.5% を占めた。心奇形の過半数 (53%) は心徴候以外によって診断に至っており、新生児期の系統的診察の重要性が再認識された。臨床的には多くは非チアノーゼ群 (72%) であったが、重症度はチアノーゼ群で高い傾向を認めた。

新生児期に診断される先天性心疾患は早期から専門的施設の管理下での治療を要する症例が多く、予後改善のためには胎児診断を含めた早期発見と複数診療科にまたがる包括的医療体制の構築が不可欠である。

## 文 献

- 1 . Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW: Congenital heart disease in 56, 109 births. Incidence and natural history. *Circulation* 1971; 43: 323 332.
- 2 . Taussig HB: World survey of the common cardiac malformations: Developmental error or genetic variant? *Am J Cardiol* 1982; 50: 544 559.
- 3 . 中澤 誠,高尾良篤,瀬口正史: わが国における新生児心疾患の発生状況 . *日児誌* 1986; 90: 2578 2587.
- 4 . 与田仁志,島 義雄,川上 義,赤松 洋,土屋恵司,片岡 正,園部友良: 低出生体重児における先天性心疾患の臨床像 . *日新生児誌* 1993; 873 878.
- 5 . Hoffman JIE, Christianson R: Congenital heart disease in a cohort of 19, 502 births with long-term follow-up. *Am J Cardiol* 1978; 42: 641.
- 6 . Linday LA, Engle MA: Prostaglandin treatment of newborns with ductal-dependent congenital heart disease. *Pediatr Ann* 1981; 10: 29 38.
- 7 . Benacerraf BR, Sanders SP: Fetalechocardiography. *Radiol. Clin. North Am.* 1990; 28: 131 147.
- 8 . Levy RJ, Rosenthal A, Feyler DC, Nadas AS: Birth-weight of infants with congenital heart disease. *Am J Dis Child* 1978; 132: 249 254.
- 9 . Khoury MJ, Erickson JD, Crdero JF, McCarthy BJ: Congenital malformations and intrauterine growth retardation: A population study. *Pediatrics* 1988; 82: 83 90.
- 10 . Campbell M : Incidence of cardiac malformations at birth and later, and neonatal mortality. *Brit Heart J* 1973; 35: 189 200.
- 11 . Heymann MA, Teitel DF, Liebman J: The Heart. In Klaus MH, Fanaroff AA ( eds. ) *Care of the High-Risk Neonate*, 4 th ed, 1993, Saunders, Philadelphia, pp 345 373.
- 12 . Rowe RD, Freedom RM, Mehriz A, Bloom K: The neonate with congenital heart disease. 1981, Saunders, Philadelphia, pp 137 165.
- 13 . Friedman AH, Fahey JT: The transition from fetal to neonatal circulation: normal responses and implications for infants with heart disease. *Semin. Perinatol.* 1993; 17: 106 121.

( 受付 : 2001 年 5 月 22 日 )

( 受理 : 2001 年 6 月 28 日 )