

2. 新生児期心疾患の実態

2-a 発生頻度に関する調査

2-a-(i) 調査方法

本調査が次項に示すごとく多施設にわたるため、情報の画一化を計る目的で調査票を作成した(図1)。これを各年度毎に集計し統計的処理を行う計画とした。

新生児心疾患の発見から診断までの過程は各施設の間に差があるが、代表的な方法として天使病院のものを少し修正して示した(図2)。まず新生児室勤務の小児科医が診察し、心雑音・チアノーゼ・心不全症状などによって心疾患の存在を疑う。次に小児心臓病医が胸部レ線像・心電図・必要に応じて心エコー図を併用して診断する。適応のある例は心カテーテル検査・内科治療・外科治療をうける。小児心臓病医が常在する施設においては、出生後退院(通常6日目に退院)まで全出生児を一度専門医が診察し、異常所見のあるものは全て心エコー図までの検査で診断される。

病院の追跡および新生児期以降の心疾患発見については、今回の調査が初年度にあたり充分になされていない。福井愛育病院では開院当初より詳細な追跡を行っており、後にそのデータを示す。

2-a-(ii) 調査参加施設

本調査に参加する施設として、相当数の年間出生数があること、小児心臓病の臨床に十分な知識と経験のある医師が関与できること、必要に応じて心エコー図を利用できること、を条件とした。参加した施設は18で表1に示した。全国の分布するように配慮した。

2-a-(iii) 調査結果

(i) 頻度

本年度は多くの施設で過去に遡る形で既存の資料が調査された(表2)。石原義紀氏、長嶋正実氏、立石一馬氏(昭和55・56年分)、赤松洋氏、高尾篤良氏の集計は1カ月検診のものまで含まれており、神谷哲郎氏のもは新生児期以降の診断も含まれている。ことに石原氏(福井愛育病院)は過去11年間にわたって prospective(前向的)な研究を続けている。それによれば追跡に関しては、全員1カ月検診が可能であり、県内の者については1~2カ月検診で以後中止したものが420名中3名のみであった。一方、県外(里帰り分娩=15.8%)の者はその半数が1カ月検診のみで以後中止した、と述べている(昭和53年資料)。ここに出生児全員追跡の困難さが示されている。

※1
新生児心疾患実態調査票

(厚生省心身障害研究：小児慢性疾患の診断、治療、管理に関する研究)

報告者 (研究協力者)

施設名

記入年月日 19 年 月 日

(各施設毎)

患者 I D No. 名前 男・女 血液型
 生年月日 19 年 月 日 時 分
 初診 年 月 日 (生後 時間・分)

(※注1 CHD, 他心疾患, 異常運動疾患 (PFCなど) を含む)

初発症状

発症時期 生後 時間・日・月

診断	発症時期	生後	時間・日・月	※2 正診断	※3 方法	※4 診断
	19	年	月	日 (年齢)	() () ()	() () ()
	19	年	月	日 (年齢)	() () ()	() () ()
	19	年	月	日 (年齢)	() () ()	() () ()
	19	年	月	日 (年齢)	() () ()	() () ()
	19	年	月	日 (年齢)	() () ()	() () ()

※2, ※3, ※4は下記よりその番号をそれぞれの欄に記入する。

- 正難度 1. 病型まで確診 2. 心疾患の存在は確実 (病型不詳)
 3. 疑診 (3a = はば確実, 3b = 疑わしい)
- 方法 1. 剖検 2. 開心手術 3. 心カテ・造影 4. 心エコーまで
 5. レ線・心電図まで 6. 理学所見のみ (血液ガス分析, などがある場合
 6・a)
- 診断医 1. 小児心臓科医 2. 新生児科医 3. その他の小児科医
 4. 産科医 5. その他 () 科

家族歴

母 歳, 父 歳
 心疾患 1. 有 2. 無
 母親の { SLE
 D.M. }
 治療中 1. 有 2. 無
 Collegen disease ()
 診断

妊娠歴

在胎週数 週, 出生時体重 9, Apgar (1分) 点
 出生順位 番目, 流産の有無 1. 有 2. 無

→ 第一子 第 週

今回の妊娠中

切迫流産 1. 有 2. 無 ①→第一週 (か月), 治療

感染症 1. 有 2. 無 () ①→第一週 (か月), 治療

飲酒 1. 有 2. 無 () ①→第一週 (か月), 治療

タバコ 1. 有 2. 無 () ①→期間

その他 1. 有 2. 無 () ①→期間

薬物 1. 有 2. 無 () ①→期間

自然治療 () ①→期間

無治療で観察中 () ①→期間

内科的治療にて観察中 () ①→期間

自然治療 () ①→期間

無治療で観察中 () ①→期間

内科的治療にて観察中 () ①→期間

手術後観察中 (術後) 年 月 日

外来 2. 院内

自然 (内科) 死 () 歳 月 日

急死 1. YES 2. No

手術後観察中 (術後) 年 月 日

外来 2. 院内

自然 (内科) 死 () 歳 月 日

急死 1. YES 2. No

手術後観察中 (術後) 年 月 日

外来 2. 院内

自然 (内科) 死 () 歳 月 日

急死 1. YES 2. No

手術後観察中 (術後) 年 月 日

外来 2. 院内

自然 (内科) 死 () 歳 月 日

急死 1. YES 2. No

手術後観察中 (術後) 年 月 日

外来 2. 院内

自然 (内科) 死 () 歳 月 日

急死 1. YES 2. No

手術後観察中 (術後) 年 月 日

外来 2. 院内

自然 (内科) 死 () 歳 月 日

急死 1. YES 2. No

図2

CHDの診断・治療のシステム (天使病院)

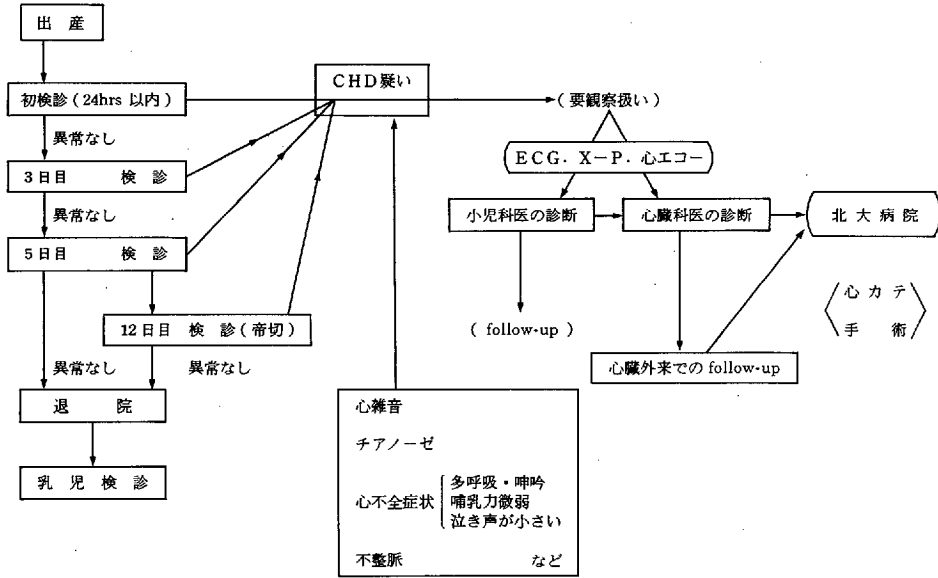


表1. 新生児心疾患実態調査参加施設

(順不同)

- 横浜市立大学(神奈川) 愛児センター(神奈川) 足柄上病院(神奈川)
- 藤沢市民病院(神奈川) 小田原市立病院(神奈川) 横浜通信病院(神奈川)
- 湖南メディカルセンター(滋賀) 京都大学(京都) 宇治徳洲会病院(京都)
- 高槻日赤病院(大阪) 大阪日赤病院(大阪) 淀川キリスト教病院(大阪)
- 大阪府立母子保健センター(大阪) 国立循環器病センター(大阪)
- 神戸中央市民病院(兵庫) 天使病院(北海道) 愛育病院(福井)
- 名城病院(愛知) 中京病院(愛知) 市立半田病院(愛知)
- 名古屋保健衛生大学(愛知) 国立名古屋病院(愛知) 公立陶生病院(愛知)
- 国立岡山病院(岡山) 日赤医療センター(東京) 弘前大学(青森)
- 聖母病院(東京) 福岡こども病院(福岡) 国立小児病院(東京)
- 宮崎医科大学(宮崎) 東京女子医科大学(東京) 山形大学(山形)
- 山形県立中央病院(山形) 山形県立新庄病院(山形) 山形県立河北病院(山形)
- 山形市立病院済生館(山形) 米沢市立病院(山形) 酒田市立病院(山形)
- 天童市立病院(山形) 久留米大学(福岡) 八幡市立病院(福岡)
- 大牟田市立病院(福岡) 聖マリア病院(福岡) 八女公立病院(福岡)
- 国立都城病院(宮崎) 宮崎県立延岡病院(宮崎) 西田病院(大分)
- 静岡こども病院(静岡) 日本大学(東京) 島根医科大学(島根)

表2 新生児期における先天性心疾患の発見頻度

研究協力者	期 間	生産児数	先天性心疾患数 (%)	機能的心雑音	不整脈	低出生体重児 の P D A	胎児循環遺残
新村 一郎	昭58.1.1→同12.31	3869	26 (0.67)	-	-	-	-
大國 真彦	昭58.9.1→同12.31	1003	9 (0.90)	-	1	-	-
神谷 哲郎	昭58.1.1→同12.31	6388	96 (1.50)	-	21	-	1
加藤 裕久	昭59.1.1→同1.31	186	2 (1.08)	-	-	-	-
南部 春生	昭56.1.1→昭58.12.31	5939	40 (0.67)	58	7	-	1
早川 國男	昭58.10.1→昭59.1.20	384	1 (0.26)	1	1	-	-
石原 義紀	昭47.1.1→昭58.12.31	6622	69 (1.04)	-	-	-	-
長嶋 正実	昭58.9.1→同11.30	764	9 (1.18)	15	4	-	-
立石 一馬	昭55.1.1→昭56.12.31 昭58.4.1→同9.30	5502	63 (1.15)	-	-	-	-
赤松 洋	昭58.10.1→同12.31	824	7 (0.85)	-	-	4	-
五十嵐勝朗	昭55.1.1→昭57.12.31	1477	19 (1.29)	4	-	-	1
高尾 篤良	昭58.7.23→昭59.2.2	1284	15 (1.17)	25	1	3	0
計		34242	356 (1.040)	103	35	7	3

(-印：記載なし)

今回の集計では、その診断の正確度については厳格な基準を設けず、各施設の提出したものをそのまま示した。しかし、大多数の例は少なくとも胸部レ線・心電図までの検査と、小児心臓病医の診察とによる診断である。

これによると、先天性心疾患は34,242名中356名(1.040%)に発見された。

(ロ) 追跡期間と心疾患の新発見

石原氏の成績によれば、専門医が新生児診療に参加している施設では、生後1週間以内に全心疾患の87.5%が発見され、チアノーゼのあるものは全てこの時期に含まれた、としている(表3)。立石氏もほぼ同様の成績で、84%が新生児室、8%が1カ月検診、残りの8%が3カ月検診で発見された。ただ、これらの統計に共通なこととして、心房中隔欠損の頻度が従来のもより少なく、本症の発見(発症)が更に年長に及ぶことと一致している。

(ハ) 病型別頻度

集められた先天性心疾患356例の病型の内訳は心室中隔欠損が217例で全体の60.96%、次いで、肺動脈狭窄22例(6.18%)、ファロー四徴20例(5.62%)、以下は表4に示すごとくである。このうち、動脈管開存に関して低出生体重児に合併したものはできる限り除外し、別に集計した(表2を参照)。ただし肺動脈狭窄については、心房中隔欠損との鑑別追跡を要する例が含まれている可能性がある。

表3

当院出生の先天性心疾患と初発症状及び発見時期 (n=40)

発見時期 初発症状	生後1週間 以 内	生後2週間 以 内	生後4週間 以 内	計(%)
心雑音のみ	28例	2例	2例	32例(80)
心雑音+心不全症状	3	1	0	4 (10)
心雑音+チアノーゼ	1	0	0	1 (2.5)
チアノーゼ	3	0	0	3 (7.5)
計(%)	35(87.5)	3(7.5)	2(5)	

但し生後1日目に剖検で判明した2例は除く

表4 新生児心疾患病型別頻度

心室中隔欠損	217
肺動脈狭窄	22
ファロー四徴	20
動脈管開存*	20
心房中隔欠損	15
心内膜床欠損(完全型も含む)	9
大動脈縮窄離断複合	8
脾形成不全	8
総肺静脈還流異常	6
完全大血管転換	4
三尖弁閉鎖	4
兩大血管右室起始	4
左心低形成	4
単心室	3
総動脈幹残遺	2
大動脈弁狭窄	2
右心低形成	1
エプスタイン病	1
その他(AS+PS, MR?, MA+DORV, Rubella, ASD又はPS, 右心症)	6

*未熟児はできる限り除外した。

(二) 心室中隔欠損の自然閉鎖

石原氏は3カ月から7年3カ月までの追跡調査で、心室中隔欠損45例中17例(38.7%)が自然閉鎖し、この%が1歳未満であった、と報告している。他に五十嵐氏は2歳までの追跡の15例中1例で雑音の消失をみた、と報告している。

2-a-(V) コメント

本年度の調査は初年度に当るため充分なものではない。多施設を統合する型の調査となるため、当然、施設による種々の差が生ずる。この差を最小限とすべく調査表を作成した。これによって情報の画一化が可能となり、統計処理を容易にできる反面、調査表の項目にない事項に関しては全く無視してしまう弊害をもつ。

診断の正確さは常に問題になる。心疾患に関連した徴候があり、胸部レ線・心電図に変化があれば、この診断はむしろ容易で、心エコー図検査、必要に応じて侵襲的検査による診断へとすすむことができる。一方、症状がなく、胸部レ線・心電図が正常で、心雑音のみが発見の動機となる場合には、通常的心エコー図によっても正確な診断が困難なことが多い。この場合の診断は、診察医の判断によらざるをえない。極めて小さな心室中隔欠損、機能性肺動脈狭窄、一過性肺動脈分枝狭窄、閉鎖傾向にある動脈管、機能性心雑音などは非特異的な収縮期雑音で、軽症な器質的肺動脈狭窄、心房中隔欠損などと鑑別不可能なことが多い。心室中隔欠損については典型的な汎収縮期雑音をもって診断している。成熟健康新生児には一過性の三尖弁逆流は、まず考えなくともよく、存在しても極めて稀であろう。心房中隔欠損は通常新生児期は発症しないが、この時期に比較的典型的な聴診所見を示すものも稀にはある。経過を追って確診する必要がある。

聴診を含めた小児心疾患診療の知識・経験・能力および心疾患への関心の差も、このような調査の誤差の原因となる。本田氏は、小児科医が新生児室の診療に関与するか否かで、新生児心疾患の発見率に大きな差のあることを示している。すなわち、小児科医の居るA病院では出生児917名中疑診3例を含めて16名(1.6%)の心疾患発見に対し、産科医が新生児および1カ月検診を担当しているB病院では1,240名中5例(0.4%)の発見にとどまった、と報告している。

先天性心疾患の発生頻度を正確に捉えるには、生産児全員の長期にわたる追跡と、全死産児の剖検診断が必要である。生産児の追跡は現行の制度では乳幼児検診によってなされている。1カ月検診を出生した施設で受ける確率は極めて高い。このことを利用して本調査でもこの時期にできる限り小児心臓病医の診察を行う計画とした。問題はそれ以降の追

跡にある。我が国の現実として各産院ないし産科における里帰り分娩は相当数にのぼるとされ、五十嵐氏は約7%¹⁾、石原氏は15.8%が県外在住者であったと報告している。これらは1カ月検診以後はそれぞれの居住地へ戻るため、一貫した追跡が不可能となる。この問題の対策として、現在いくつかの案……主としてアンケート様式による追跡……を検討中である。死産児に関しては実地診療の対象とならないが、疫学的には重要である。これに関しても産科医の協力を得て出来る限り調査をしてゆく必要があろう。

尚、集計結果の内容についての諸外国のデータとの比較などは最終年度に示す予定である。

2-b 新生児期心疾患治療と予後の現況

2-b-(i) 新生児集中治療室 (NICU) における心疾患

日赤医療センター NICUに昭和58年1年間に収容された病児の内訳を表5に示す。心奇形、不整脈、症候群性動脈管開存は7.7%で、心奇形は高い死亡率を示した。東京女子医大NICUでは昭和54年4月から昭和57年12月までに580名の入院があり、うち50例(8.6%)に心奇形、不整脈があった。それらの病型別頻度を、国立小児病院循環器科に入院した新生児の集計結果とともに表6に示した。東京女子医大NICUでは心室中隔欠損が異常に多いが、これは心臓血圧研究所(心研)と言う特殊な施設と併存しているため、比較的軽症のものも早期に送られてくること、重症のものは直接心研に入院すること、などによる。

完全大血管転換、総肺静脈還流異常、左心低形成、右室低形成、脾形成不全(無脾症、多脾症)、大動脈縮窄・離断複合、ファロー四徴(この時期には極型が多い)などが、新生児期に発症する心疾患の代表で、それらの予後は悪い。

2-b-(ii) 非侵襲的診断法の応用

前項に示した各疾患は、発症と同時に、強い循環呼吸不全、酸血症、病型に応じて低酸素血症を生じ、重篤となる。侵襲的な心カテーテル、心血管造影は、診断のみの手段とはいえ病児の状態を悪化さす可能性が大きい。このため近年心エコー図法を中心とした非侵襲的方法のみによる診断の重要性が増している。東京女子医大心研のデータによれば、昭和58年1年間の先天性心疾患の手術総数は286例で、そのうち36例(13%)では侵襲的検査なしに手術された。この36例中18例が1歳未満で、うち14例が2ヶ月未満であった。病型は、右室低形成、総肺静脈還流異常などの重症心疾患である(表7)。この他、橈骨動

表5 NICU 収容児の疾患別分類

58.1.1 ~ 58.12.31

疾患名*	入院数	死亡数	死亡率%
超未熟児	30	15 (1)	50.0
反復性無呼吸発作	24	0	
呼吸窮迫症候群	40	4	10.0
気胸・気縦隔	5	0	
肺出血	2	1	50.0
ウイルソン・ミキティ症候群	1	1 (1)	100.0
低酸素性虚血性脳症	17	3 (1)	17.6
胎便吸引症候群	29	4	10.3
脳室内出血 (くも膜下出血を含む)	10	4	40.0
帽状腱膜下出血	1	0	
副腎出血	1	0	
出血性ショック	2	0	
先天性心奇形	12	10 (1)	83.3
先天性心房粗動	1	0	
症候性動脈管開存症	4	0	
核黄症	1	1	100.0
敗血症 / 髄膜炎	14	2	14.3
肺炎	2	1 (1)	50.0
劇症肝炎	1	1 (1)	100.0
胸腹部外科疾患	15	2	13.3
脊髄々膜瘤	1	1 (1)	100.0
嚢胞腎	1	1	100.0
その他	7	0	
計	221	51 (7)	23.1

17/221(7.7%)

10/51(19.6%)

*入室時診断

()乳児期死亡

表 6 NICU における先天性心疾患

(未熟児の動脈管開存を除く)

	(A) 日赤医療セン ター (13/221=5.9%)	(B) 東京女子医大* (50/580=8.6%)	(C) 国立小児病院 循環器科 (≤ 28 日) (昭和56-昭58年: 90例)
心室中隔欠損	0	2 2	9
ファロー四徴	1 (1)	3	7
完全大血管転換	1 (1)	5	1 0 (1)
大動脈縮窄・離断	1 (1)	5	1 2 (7)
三尖弁閉鎖	3 (1)	0	
動脈管開存	0	3	6 (1)
左心低形成	2 (2)	0	4
両大血管右室起始	2 (2)	0	3 (1)
脾形成不全心	1 (1)	2	4 (1)
肺動脈狭窄	0	2	
右室低形成	0	1	5 (1)
総肺静脈還流異常	0	1	1 0 (8)
心内膜床欠損	0	2	
肺動脈弁欠如	1 (1)	0	
単心室	0	1	
心室中隔肥厚 (IDM)	0	1	
不整脈	1	2	
総動脈幹残遺	0	0	2 (2)
原発性心内膜線維弾性症	0	0	3 (1)
その他	—	—	1 5 (2)

未熟児 PDA. 4
(うち PFC:1)

(死亡数)

* 予後調査なし

表7 非侵襲的診断のみによる手術

(東京女子医大・昭和58年)

先天性心疾患手術 286例

侵襲的診断のなされた例		250例
非侵襲的診断のみ		36例(13%)
1歳未満	右室低形成	4
	総肺静脈還流異常	3
	大動脈縮窄・離断	3
	動脈管開存	2*
	心室中隔欠損+心房中隔欠損	1
	肺動脈弁欠如	1
	三心房心	1
	左心低形成	1
	総動脈幹残遺	1
	ファロー四徴	1
1歳以上	動脈管開存	13
	心房中隔欠損	5

* 未熟児

脈注入による大動脈弓造影²⁾のみによる大動脈縮窄・離断複合の大動脈弓再建術が4例ある。完全大血管転換では非侵襲診断でまず Balloon Atrioseptostomy を行い、その後心カテーテル、心血管造影を施行している。

2-b-(iii) 3カ月未満のブラロック・タウシグ短絡手術における心臓超音波断層検査
(2 DE)

中野氏は、肺血流減少性チアノーゼ性心疾患の短絡手術前の検査として、心エコー図が肺動脈の確認とその直径の計測に有用なことを、術前・術中のデータのある21例で示し、かつ、プロスタグランディン(PGE₁)使用によって肺動脈径が増大することも示している。

使用した機器はATL社製Mark IIIで3MHzの探触子を使用し、画像はLine scan recorderによりハードコピーに記録した。検査は、全例入院時に行うとともにPGE₁長期投与群では手術の直前に再度施行した。まず、通常の方法により心疾患の診断を行ったのち、胸骨上窩、胸骨左縁、剣状突起下のそれぞれのアプローチにより左右肺動脈の描出を行い、その内径を計測した。術中に肺動脈径の計測を行った21例では2DEによる計測値と比較し、またPGE₁長期投与例のうち10例において、投与前後の肺動脈径の推移を検討した。

2DEによる左右肺動脈の描出は前述3つのアプローチから行った。まず、胸骨上窩からは全例大動脈弓と左房の間に右肺動脈が描出された。この位置で探触子の方向をやや背部へ移動すると上大静脈が描出され、また断層面を左側へ傾けると下行大動脈の前方を横切る左肺動脈の描出が可能であった。次に、第2又は第3肋間胸骨左縁より水平断面で肺動脈を描出する方法は、左右肺動脈の分枝狭窄が診断しやすい断面であるが、肺が膨張している場合には肺動脈の描出が不可能なことが多く、我々の経験では約半数において十分な検出ができなかった。剣状突起下からのアプローチでは右室流出路から肺動脈が描出され、断層面をより正面方向に近づけるとほぼ全例に右肺動脈の描出が可能であった。

2DEによる肺動脈径の計測値と術中の計測値を比較すると、図3のように良い相関を示し、しかも両者の値はほぼ一致していた。PGE₁投与(平均46.5日間)前後の左右肺動脈径の変化は、図4に示した様に10例全例において径の増大が認められた。

総肺静脈還流異常の合併(無脾心複合に多い)は短絡手術の障害となるが、この診断に關しては困難なことが少なくない。心血管造影を組み合わせ慎重に診断する必要がある。

図3 左右肺動脈径の2DEによる計測値と術中計測値との対比
 PAD : 左右肺動脈径 Op : 手術
 2DE : 心臓超音波断層検査

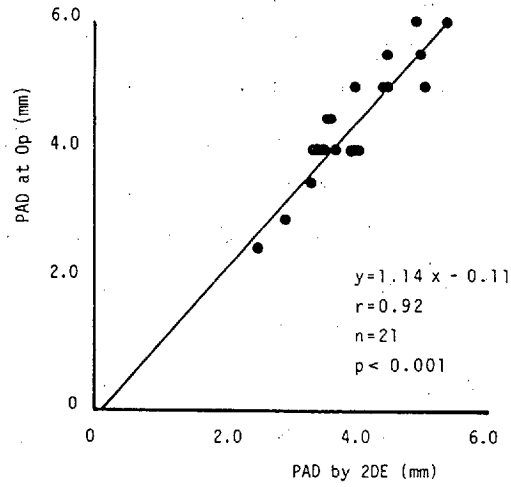
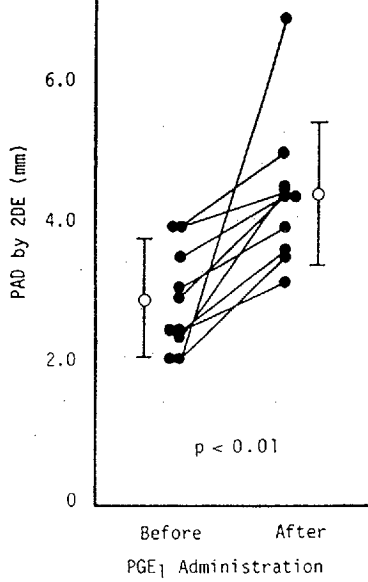


図4 PGE₁ 投与前後における左右肺動脈径の変化
 PAD : 左右肺動脈径
 2DE : 心臓超音波断層検査



2-b-(v) 新生児期重症心疾患の治療の現況と予後

永沼氏は新生児期に発症した重症な心疾患の予後を、昭和48年からの6年間と、昭和56年からの3年間の、2つの時期について調査した。初めの6年間では、109例の入院があった。手術29例中21例、非手術80例中30例が新生児期に死亡し、58例が乳児期以降へと生存した。このうち手術29例中9例、非手術29例中7例が死亡、乳児期以降の生存は39例(35.8%)であった(予後不明が3例ある)。あとの3年間には90例の入院があり、新生児期には手術例18例で11例死亡、非手術例72例で14例死亡となった。非手術生存例58例のうち乳児期の手術は28例で5例死亡、非手術例30例中7例死亡。結果的に53例(58.9%)の生存が残った。新生児期の手術成績のみをみても、29例中8例(27.6%)の生存率から18例中7例(38.9%)へと改善がみられる。

本田氏は心手術の低年齢化を示したうえで、福岡こども病院における手術成績を示した。表8にその抜粋と、東京女子医大心研の成績をともに示す。これらはともに過去の成績より改善されている。

このような近年の予後の改善の原因として、病児の早期発見と専門病院への早期転送、断層心エコー図法などの非侵襲的診断法の発達普及、小児心臓病学に関心のある小児科医の増加(日本小児循環器学会会員は現在約700名)、動脈管依存性心疾患に対するプロスタグランディンの臨床応用、完全大血管転換・三尖弁閉鎖などに対する Balloon Atriostomy の適用とその技術的熟達、手術手技の向上、術中、術後管理の改善などが挙げられている。

永沼氏はさらに心外奇形の合併が病児の予後を悪くすると指摘している。剖検例から見ると新生児期心疾患に合併する心外奇形頻度は60%と高い³⁾。一方、心外奇形から心奇形合併の有無と予後について検討すると、食道閉鎖症では36.1%、臍帯ヘルニアでは13.9%、Bochdalek ヘルニアでは12.5%、鎖肛では12.1%に心奇形の合併が知られている⁴⁾。またこれらの心奇形合併例の消化器系異常の手術成績は極めて悪い。例えば食道閉鎖症の心奇形非合併例の手術死亡率は13.0%であるが、心奇形合併例の死亡率は94.8%と極めて高かった。今後、新生児期心疾患の予後を改善するためには、こうした心外奇形の管理も重要である。

表8-1 3ヶ月未満の心手術成績

	福岡こども病院 (昭55.10～昭58.12)		東京女子医大心研 (昭56.1～昭58.12)	
	≤28日	<3ヶ月	≤28日	<3ヶ月
開心術				
総肺静脈還流異常	1 (1)	4 (2)	5 (1)	2 (0)
大動脈縮窄・離断複合	1 (1)	4 (2)		1 (1) [*]
肺動脈狭窄	1 (0)	1 (0)		
三心房心	1 (1)	—		
大動脈狭窄	1 (0)	—		
エプスタイン病	1 (1)	—		
純型肺動脈閉鎖	—	1 (1)		
两大血管右室起始	—	1 (1)		
完全大血管転換	—	2 (0)		
左心低形成	—	—	1 (1)	
肺動脈弁欠如	—	—	1 (1)	
	6 (4)	13 (6)	7 (3)	3 (1)

(* 姑息術1ヶ月後)

表8-2 3ヶ月未満の心手術成績

非開心術	福岡こども病院 (昭55.10～昭58.12)		東京女子医大心研 (昭56.1～昭58.12)	
	≤28日	<3ヶ月	≤28日	<3ヶ月
大動脈縮窄・離断複合	8 (1)	8 (2)	11 (2)*	10 (1)
大動脈縮窄, 単独	—	3 (0)	1 (0)	—
動脈管開存	3 (0)	3 (0)	3 (0)	3 (0)
ファロー四徴	2 (0)	9 (0)	2 (0)	2 (0)
三尖弁閉鎖	3 (1)	1 (0)	1 (0)	—
完全大血管転換(Ⅲ)	2 (0)	1 (0)	1 (0)	4 (0)
“ (Ⅱ)	1 (0)	2 (0)	—	1 (0)
“ (Ⅰ)	—	—	2 (0)	2 (0)
純型肺動脈閉鎖	1 (0)	1 (0)	5 (3)	3 (0)
無脾症	1 (0)	3 (0)	—	—
心内膜床欠損	—	1 (0)	—	—
右肺動脈大動脈起始	1 (0)	—	—	—
左心低形成	—	—	1 (1)	—
大動脈弁狭窄	—	—	1 (1)	—
肺動脈狭窄	—	—	1 (0)	1 (0)
単心室	—	—	—	1 (0)
総動脈幹残遺	—	—	—	1 (1)
両大血管右室起始	—	—	—	1 (0)
肺動脈弁欠如	—	—	—	1 (0)
VSD.ASD.PDA	—	—	—	1 (0)
	22 (2)	32 (2)	29 (7)	31 (2)

(* TGA.CoA)

2-b-(v) コメント

新生児期に発症する諸疾患のなかで心疾患の占める割合は大きく、かつ、その予後は最も悪いものとなっている。予後の悪い原因は、新生児心疾患に対する診療体制そのものの整備がまだまだ充分でないことによる。この時期の心疾患児の多くは、何らかの外科治療が必要であり、その成否が新生児期重症心疾患の予後を決定する。手術の成否は、各施設、各術者によって差があり、この向上はそれぞれの個人的、チーム医療的な努力に負うところが大きい。しかし、循環呼吸状態、酸血症、低酸素血症などによって判断される全身状態がよければ、手術成績は向上する。このために、出生後できる限り早期の発見と病態と予後の適確な把握、そして、新生児幼弱乳児の心疾患診療に充分の経験と実績のある専門病院への早期の移送が必要となる。その発見から移送の体制、専門病院の整備はそれを可能にする。国立小児病院の最近の3年間を例にとっても、新生児重症心疾患の90例のうち50例のみが生後1週以内で入院しており、あとの40例がそれ以後の入院となっている。これは早期治療開始の点でまた不十分である。本研究が研究調査の進行とともにその体制づくりに寄与することを期待したい。

心エコー図を中心とした非侵襲的診断法はその非侵襲性の故に有用性が広く認められている。心内形態についても病型によっては心カテーテル・心血管造影よりも優れた診断能力を持つ。診断が直接外科治療に結びつく場合には、診断に対する外科医の信頼を確固たるものにする必要がある。このためには当然理学所見、胸部レ線、心電図の古典的な診断手段との組み合わせによる判断が必要なことは言うまでもなく、新生児期に発症する心疾患の特長を十分に理解し、かつ、その外科的治療法についても熟知しておかねばならない。非侵襲的診断のみで手術を行うことは、初め外科医のみならず小児科医にとっても抵抗を感じず、双方が努力することによって改善されてゆく。もし疑問点が残れば侵襲的検査が行われる。

中野氏が心エコー図法を用いて示した肺動脈の非侵襲的描出に関して、神谷氏は、その目的で computerized tomography を応用して良い結果を得ていると述べた。両研究の今後の発展に期待したい。

新生児期発症の心疾患の予後が悪いことは本調査でも明らかになった。しかし、全心疾患児の中での罹病率・死亡率は今回の調査では十分な検討がなされなかった。これについては先に示した様に調査表(図1)に一項を設けて調べてゆく計画である。