

A—II 新生児心疾患診療実態調査報告

1. 心疾患発生頻度

昭和59年1月1日から同60年12月31日までの2年間を調査期間とした。調査方法は、すでに初年度研究報告書に記載したので省略する。各研究協力者から報告のあったもののうち、データが完全なもののみを集計した。その結果、生産児72,745名のなかで、心奇形は773名(1.06%)、不整脈76名(0.10%)、未熟児の動脈管開存46名(0.06%)、その他、が発見された(表1)。心奇形のうちには、左上大静脈残遺などそのみでは発症しないものは含まれていない。

従来、心奇形の発生頻度は出生1,000に対して5~8とされていた²⁾。Mitchellらの多施設での専門医による調査では、生産児1,000に対して7.7との数字を示した³⁾。さらに、Hoffmanらは前向きに視的(prospective)な調査で8.8、また疑いの強い例も含むと10.4であったと述べている⁴⁾。石原らは福井愛育病院での調査で1.04%の心奇形発生率であったと報告している⁵⁾。今回の厚生省の調査では、できる限り専門医——調査の

なかで診断に携わった医師の大部分は日本小児循環器学会評議員であった——の積極的な参加を求めたこと、prospectiveに行なったこと、などから先に示したごとく、従来よりやや高い頻度となった。しかし、データの信頼性は乏しくないものと言える。

疾患別頻度をみると(表2)、心室中隔欠損が433例(56%)で最も多く、次いで、肺動脈狭窄74例、心房中隔欠損41例、ファロー四徴35例、動脈管開存28例など、となった。このうち、心室中隔欠損については乳児期の自然閉鎖が多い。昭和59年度の本研究班研究報告によれば、その頻度は35.5%にも達することが示された。すなわち、心奇形発生頻度が1.06%と高かった理由の一つとして、このようなprospectiveな調査によって、小欠損孔の心室中隔欠損が多く含まれたことも考えられる。さらに、動脈管開存に関しては追跡期間が不十分な例も含まれており、いわゆる遷延閉鎖(delayed closure)の症例もあった可能性がある。肺動脈狭窄、心房中隔欠損の確定診断は生理的機能的要因も関与し、この時期には困難なこと少な

表1 新生児心疾患発生頻度

研究協力者	出生数	心奇形(%)	備考
早川 国男	3,253	28(0.86)	S. 58.10~S. 60.12
大国 真彦	6,463	86(1.33)	
神谷 哲郎	12,853	186(1.45)	
長嶋 正実	9,228	104(1.13)	S. 58. 9~S. 60.12
南部 春生	4,436	30(0.67)	
立石 一馬	3,412	25(0.73)	
新村 一郎	8,341	64(0.77)	
加藤 裕久	2,647	28(1.06)	S. 60のみ
赤松 洋	7,165	87(1.21)	
石原 義紀	1,852	18(0.97)	
高尾 篤良	4,848	36(0.74)	
五十嵐勝朗	989	10(1.01)	
浅井 利夫	452	5(1.11)	
佐藤 哲雄	6,806	66(0.97)	
計	72,745	773(1.06)	

表1(続) 新生児心疾患(心奇形以外)発生頻度

不整脈	
上室性期外収縮	32
心室性 "	25
上室性頻拍症	11(WPW 症候群3)
2度以上房室ブロック	5
心房粗動	3
計	76
その他	
未熟児 PDA	46
PFC	8
IDM	5
TR	1
計	60

(但し、これらの疾患に関しては全く除外された報告もあり、全体からみた頻度とは考えられない)

表2 新生児心疾患病型別頻度

病名	症例数	％
心室中隔欠損	433	(56.0)
心室中隔欠損+ α	31	(4.0)
肺動脈狭窄	74	(9.6)
心房中隔欠損	41	(5.3)
ファロー四徴	35	(4.5)
心室中隔欠損+肺動脈狭窄	6	(0.8)
動脈管開存	28	(3.6)
大動脈縮窄・離断	21	(2.7)
完全大血管転換	17	(2.2)
心内膜床欠損	14	(1.8)
両大血管右室起始	10	(1.3)
総肺静脈還流異常	9	(1.2)
脾形成不全(無脾症, 多脾症)	7	(0.9)
右室低形成(純型肺動脈閉鎖)	6	(0.8)
単心室	5	(0.6)
左心低形成	5	(0.6)
三尖弁閉鎖, エプスタイン奇形, 総動脈幹残遺, 大動脈狭窄, 修正大血管転換 末梢性肺動脈狭窄	各 3	各(0.4)
僧帽弁閉鎖不全	2	(0.3)
心筋症, 三心房心, 僧帽弁狭窄閉鎖不全	各 1	各(0.1)
心奇形は存在するが病型が不明	8	(1.0)
	773	(100.0)

くなく、この群は追跡調査による病型の確定が必要となる。

従来の諸外国のデータ(表3)と比較すると、今回の調査での心室中隔欠損の高頻度、左心室低形成、大動脈狭窄の低頻度が特徴的である。心室中隔欠損については、全ての対象をどの日齢、あるいは月齢でとられるかによって、発生数が異なる。前年の調査で、自然閉鎖が35.5%であったことはすでに述べたが、これが生後1ヵ月までに起きる例もあることが経験された。三尖弁閉鎖不全は、臨床上小欠損の心室中隔欠損と鑑別が困難なことが多いが、周生期障害なく出生した成熟児においては、一過性のもも含め例外的と考えられ、たとえこれが含まれたとしても、これだけの高頻度は説明できない。

本邦では欧米に比べ高位の心室中隔欠損が多く、筋性部欠損が少ない¹⁴⁾。この事が高頻度の一部となっている可能性は否定はできないが、充分の説明ではない。1985年 Šamánekらは、チェコスロ

バキアにおける極めて特異な、興味深いデータを示している¹²⁾。彼らが調査の対象とした地域では、他の地域との人口の移動がほとんどなく、かつ、1952年からの27年間、全ての死産と15歳未満の死亡は漏れなく解剖された。この中の心疾患についての報告であるが、剖検のデータなので、全発生数や疾患別頻度をそのまま今回のごとき臨床データと比較できないことは明白である。

しかし、この間、同地域では、心手術は行なわれておらず、ほとんど全てが自然歴による死亡である。それによると生産児で15歳未満で死亡した心疾患保有児は1,046例で、このうち心室中隔欠損は213例(21.1%)であったとしている。心室中隔欠損の15歳未満の自然死を最大限に10%としても、彼らの示した死亡数213例から逆算すると、心室中隔欠損の発生頻度そのものは極めて高いものとなる。自然閉鎖例のあること、他の病型の軽症例や心房中隔欠損の存在を勘案しても、その発生頻度は全心奇形の40~50%となる可能性がある。

表3 先天性心疾患病型別頻度

報告者	Mitchell ら(3)	Bound ら(6)	Feldt ら(7)	Carlgren (8)	Kenna ら(9)	Rose ら(10)	Hoffman ら(4)	Laursen (14)
心室中隔欠損	32.1 [†]	28.1	34.6	27.1	30.1	31.0	31.3	24.0
動脈管開存	8.3	6.5	10.6	9.5	9.8	7.1	5.5	12.6
心房中隔欠損	7.4	8.3	7.3	4.3	6.4	11.2	6.1	12.0
心内膜床欠損	3.6	7.4	4.5	3.0	1.4		3.7	
肺動脈狭窄	8.6	2.7	5.0 [§]	3.8	7.7	10.8	13.5	5.9
大動脈狭窄	3.8	4.1	6.1	5.4	4.8	8.4	3.7	4.7
大動脈縮窄	6.7	5.6	5.6	9.8	5.0	3.4	5.5	7.0
完全大血管転換	2.6	5.6	7.8	6.0	5.5	2.6	3.7	4.8
ファロー四徴	3.8	8.6	5.0	4.1	3.9	8.0	3.7	5.8
総動脈幹残遺	1.7	1.2	0.0	1.4	0.8	0.0	2.5	1.4
左心低形成	3.1	3.3	4.5	0.8	0.0	0.0	0.6	3.0
右心低形成	2.4	1.5	3.4	2.4	2.8	1.1	0.6	1.5
単心室	0.7	1.5	0.0	0.0	0.0	0.0	0.6	1.5
兩大血管右室起始	1.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.6	—
総肺静脈還流異常	0.0	2.1	2.8	0.8	1.5	0.0	0.6	0.8
その他	13.8	13.6	2.8	21.7	20.4	16.4	17.8	12.4
症例数	420	338	179	369	1081	464	163	2541

§ 肺動閉鎖を含む

† 11例で肺動脈狭窄を伴う

|| 7例で心室中隔欠損又は心房中隔欠損を伴う

(注1) Feldtらのデータには未熟児の動脈管は含まれない

(注2) Kennaのデータには35例の流産例も含まれている

スイスのベクシダ博士からの私信によれば、彼らの行っている臨床的調査の結果、1984年では心室中隔欠損が43%を占め、これも従来報告より高い値となっている。

Laydeらは、米国のジョージア州アトランタでの調査で、心室中隔欠損の発生が上昇していると述べている¹³⁾。すなわち、1970年では1/1,000生産児であったが、その後、徐々に増加し、1977年には2.5/1,000となった。その間の一歳未満の自然閉鎖率は24%と変化のなかったことから、この増加は疾患発見の精度の向上による小欠損の発見の増加の結果ではないとしている。われわれの調査では、自然閉鎖率が高く、これは、小欠損を多く発見診断していることを示すと考えられる。確かに心エコー図なしに専門医が診断したものを全て含み、なかには、心雑音の大きさが Levine 3度あるいはそれ以下の例も含まれている。Laursenは、理学所見による心室中隔欠損を心雑音の大きさが4度以上のものとしている¹⁴⁾。この点で、今回の調査とは大いに異なっており、両者の

統計の差になっている可能性がある。

大動脈狭窄が、わが国では欧米におけるよりも少ないことが言われてきたが¹⁵⁾、今回の調査でも示された。左心低形成も同様に少なく、この両者については人種の差による可能性を考える必要がある。

2. 診療の実態

(1) 診断の方法、および、確診例と要医療例の頻度

発見された773例の診断方法は、101例(13.1%)において心カテーテル心血管造影法あるいは開心術・剖検によった。456例(59.0%)で心エコー図法までの非侵襲的方法で診断された。それらを合計すると、559例となり、全奇形中72.1%に当たる。これらは確診され、かつ、専門医の医療を要したと考えれば、全生産児1,000人中7.7人が積極的な医療の対象となったと言える(表4)。同様の集計を文献からまとめて表5に示す^{1) 3) 4) 6) 14) 16) 17)}。

表4 診断の方法

病名	剖検	開心術	心カテ	心エコー図	レ線・心電図	理学所見
心室中隔欠損	2	3	2	274	122	30
心室中隔欠損+α	8	3	6	12	2	0
肺動脈狭窄	0	0	0	49	9	16
心房中隔欠損	0	2	1	34	3	1
ファロー四徴	1	2	5	24	2	1
心室中隔欠損+肺動脈狭窄	1	0	0	4	1	0
動脈管開存	1	2*	1	12	9	3
大動脈縮窄・離断	4	8	7	0	1	1
完全大血管転換	3	1	9	3	1	0
心内膜床欠損	0	0	2	10	2	0
両大血管右室起始	0	1	4	5	0	0
総肺静脈還流異常	0	4	2	3	0	0
脾形成不全(無脾症, 多脾症)	0	1	2	3	1	0
右室低形成(純型肺動脈閉鎖)	0	0	3	3	0	0
単心室	1	0	0	4	0	0
左心低形成	0	0	1	4	0	0
三尖弁閉鎖, エプスタイン奇形	3	1	4	6	1	0
総動脈幹残遺, 大動脈狭窄, 修正大血管転換						
末梢性肺動脈狭窄						
僧帽弁閉鎖不全	0	0	0	2	0	0
心筋症, 三心房心, 僧帽弁狭窄閉鎖不全	0	1	1	1	0	0
心奇形は存在するが病型が不明	0	0	0	0	0	8
計	24	29	50	456	154	60

559

*この2例は開心術ではないが根治的で診断的なので加えた。

表5 心エコー図法以上の検査又は手術を受けた症例の頻度(／1000生産児)

報告者(文献番号)	発表年代	頻度	条 件
Hoffman ⁽⁴⁾	1978	4.1	5年追跡, prospective
Mitchell ⁽³⁾	1971	4.7	平均3.5年追跡, prospective
Laursen ⁽¹⁴⁾	1980	4.3	15歳まですべて, retrospective
Dickinson ⁽¹⁷⁾	1981	3.7	10~20年間のretrospective
Bound ⁽⁶⁾	1977	4.1	retrospective
(1歳未満)			
NERICP	1980	2.4	心臓センターへの登録
Dickinson ⁽¹⁷⁾	1981	2.5	(上述)
Ferencz ⁽¹⁶⁾	1985	2.4	疾病センターへの登録
本調査	1986	7.7	2歳未満追跡, prospective
		(3.4*)	

* () 内は, 内科治療または外科治療が行なわれた例の比率(対1000人)

追跡期間を乳児期に限ったものでは、その頻度は2.4~2.5/1,000と一定で、より長期の追跡をみると4~4.5/1,000前後と言える。今回の結果(7.7/1,000)は追跡期間が2年未満であったことを勘案しても、それらのデータより高い頻度となった。これには二つの理由が考えられる。第1にはこの研究のために、日頃心エコー図法を施行せず follow-up する様な例が含まれた可能性があること、第2には、わが国で心エコー図装置が広く普及し、容易に検査できること、などであり、決して、わが国の心奇形が諸外国に比して重症な例が多い訳ではない。

(2) 初発症状 (表6)

発見の拠り所となった徴候は、心雑音が全奇形773例中702例(90.8%)で最も多く、次いでチアノーゼ98例(12.7%)、多呼吸60例(7.8%)となった。

疾患別にみると、心室中隔欠損433例では心雑音が全例にあり、他は多呼吸、哺乳困難が26例となっていた。チアノーゼとしたものが11例にあり興味深い。一方、重症な疾患となる程、心雑音の比率が減り、チアノーゼ、多呼吸など、病態がそのまま症状となって表われている。

(3) 診察の実態と予後 (表7)

心室中隔欠損の433例中調査票記載の充分だった402例についてみると、2年未満の追跡ではあるが113例(28.1%)で自然閉鎖した。201例(50.0%)は経過観察のみで、内科治療の対象となったものは81例(20.1%)、外科治療が行なわれたものは7例(1.7%)であった。死亡は内科死亡10例、外科死亡2例の計12例(3.0%)であった。心室中隔欠損に他の短絡疾患や奇形が合併する場合、31例中29例で内科または外科治療の対象となった。この群の予後は不良で31例中15例

表6 初発症状、徴候

病名	心雑音	チアノーゼ	多呼吸	哺乳障害	体重増加不良	その他
心室中隔欠損	433	11	19	7	4	17
心室中隔欠損+α	23	5	5	3	3	6
肺動脈狭窄	69	0	1	0	0	1
心房中隔欠損	40	1	5	0	0	0
ファロー四徴	26	23	3	0	0	1
心室中隔欠損+肺動脈狭窄	6	0	0	0	0	0
動脈管開存	26	2	4	0	0	3
大動脈縮窄・離断	12	3	6	4	1	6
完全大血管転換	6	16	2	0	0	1
心内膜床欠損	14	2	1	1	0	4
両大血管右室起始	5	7	1	0	0	0
総肺静脈還流異常	2	7	3	1	0	2
脾形成不全(無脾症、多脾症)	5	4	1	0	1	3
右室低形成(純型肺動脈閉鎖)	6	4	2	0	0	0
単心室	4	3	1	0	0	0
左心低形成	2	5	2	0	0	1
三尖弁閉鎖、エプスタイン奇形、 総動脈幹残遺、大動脈狭窄、修正大血管転換 末梢性肺動脈狭窄	12	12	5	0	0	3
僧帽弁閉鎖不全	1	0	0	0	0	1
心筋症、三心房心、僧帽弁狭窄閉鎖不全	1	0	2	1	0	0
心奇形は存在するが病型が不明	8	0	0	0	0	0
計	702	98	60	17	9	50

表7 治療および経過・予後

病名	自然治癒	観察中	内科治療	外科治療	内科死	手術死
心室中隔欠損	113	201	81	7	10	2
心室中隔欠損+α	1	1	23	7	12	3
肺動脈狭窄	3	48	6	0	1	0
心房中隔欠損	6	26	3	2	0	0
ファロー四徴	0	10	15	2	4	1
心室中隔欠損+肺動脈狭窄	0	4	2	0	1	0
動脈管開存	5	11	7	2	1	0
大動脈縮窄・離断	0	0	5	12	4	7
完全大血管転換	0	1	8	8	3	1
心内膜床欠損	0	4	9	0	6	0
両大血管右室起始	0	1	3	6	1	2
総肺静脈還流異常	0	1	1	5	1	2
脾形成不全(無脾症, 多脾症)	0	2	4	1	1	1
右室低形成(純型肺動脈閉鎖)	0	0	4	2	1	0
単心室	0	3	1	0	1	0
左心低形成	0	0	5	0	5	0
三尖弁閉鎖, エプスタイン奇形, 総動脈幹残遺, 大動脈狭窄, 修正大血管転換 末梢性肺動脈狭窄	0	4	4	7	4	2
僧帽弁閉鎖不全	0	2	0	0	0	0
心筋症, 三心房心, 僧帽弁狭窄閉鎖不全	0	1	1	1	0	0
心奇形は存在するが病型が不明	0	8	0	0	0	0
計	128	328	182	62	56	21

244

死亡した。

心房中隔欠損, 肺動脈狭窄, 動脈管開存で, 自然治癒がそれぞれ37例中6例, 57例中3例, 25例中5例にみられた。これらは, 出生に伴う生理的な変化を含んだ可能性, prospective な調査ゆえの過診断の可能性, 動脈管開存に関しては delayed closure を含んだ可能性, などが考えられる。

ファロー四徴では外科治療を行った例は2例(27例中)で, 15例で内科治療が行なわれた。大

動脈縮窄・離断は17例中11例(64.7%)死亡で, 内科死4, 外科死7であった。左心低形成は5例全例が自然死となっている。

全体を眺めると, 積極的な治療の対象となったものが, 内科治療182例, 外科治療62例の計244例であった。これを母集団である全生産児数72,745名で割ると, 3.35/1,000の頻度となる。この値は, 表5に示した諸外国のものとはほぼ同様のものとなった。



検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



1. 心疾患発生頻度

昭和 59 年 1 月 1 日から同 60 年 12 月 3 日までの 2 年間に調査期間とした。調査方法は、すでに初年度研究報告書に記載したので省略する。各研究協力者から報告のあったものうち、データが完全なもののみを集計した。その結果、生産児 72,745 名のなかで、心奇形は 773 名(1.06%)、不整脈 76 名(0.10%)、未熟児の動脈管開存 46 名(0.06%)、その他、が発見された(表 1)。心奇形のうちには、左上大静脈残遺などそれのみでは発症しないものは含まれていない。