

A—Ⅲ 新生児乳児早期心疾患診療のガイドライン

1. 新生児乳児早期に発症する心疾患

先天性心疾患は病型によってそれぞれ異なった自然歴がある。症状の発現はその一つの現われである。

出生に伴って胎児循環から成人循環への移行が起こる訳であるが、この際、その移行の障害ないし成人循環の成立不能な状態があれば直ちに症状が表われる。出生直後に発症する心疾患は、その様な病態を有するもので極めて重篤である。一方、成人循環成立可能な疾患は、一つは、成長発育に伴う変化——酸素需要と心拍出量の増加への心肺の対応能の変化、漏斗部狭窄の進行など——で、他は、肺血管抵抗の低下に伴う肺血流量の増加のため、それぞれの症状が表われる。

新生児乳児早期における主な症状は、多呼吸に代表される心不全症状、チアノーゼ、およびその両者である。それぞれの項に分け、頻度の比較的高い病型を好発年齢とともに図1に示した。

鑑別すべき病態としては、大きな系統動静脈瘻、双胎児間輸血、過粘度症候群、貧血、胎児循環遺残、低血糖、低カルシウム血症、敗血症、などである。

2. 症状と病態

新生児乳児早期には心疾患を含む種々の病態で非常に類似の症状と徴候を示す。そのうち心疾患に頻度の高い症状・徴候、または、心臓循環器系の異常な病態と関連のあるものを以下に示す(表8, 9)。最も簡単には、多呼吸とチアノーゼに代表され、心雑音も心疾患発見の糸口となっている(表6)。

(1) 呼吸症状

多呼吸、呼吸困難、陥凹呼吸、喘鳴、呻吟、上体をそらせる(opisthotonus様)。それらによる哺乳困難、体重増加不良。

その基本病態は、肺静脈圧の上昇、気道の閉塞

であり、心拡大、心機能不全、肺静脈還流異常・障害などの存在を意味することが多い。

(2) うっ血症状

肝腫大、尿量減少、浮腫——新生児乳児期には明らかな浮腫は少なく、皮膚のシワがない、眼瞼がはれている、など——異常な体重増加、心聴診上の奔馬調音(ギャロップ)、遠い心音などがみられる。系統静脈圧の上昇、右房圧の上昇、静脈還流障害、心機能不全、肺高血圧などによる。

(3) 循環不全症状

蒼白、発汗、冷たい皮膚および四肢末端、頻脈および弱い小さな脈、尿量減少、奔馬調音、あるいは遠い心音。これらは、低心拍出量、それに対する反応性の交感神経亢進による。

(4) 脈の異常

脈の触知は通常、上肢は上腕動脈、下肢は股動脈で行う。下肢脈の触知は重要である。

上下肢差(上肢で bounding 一後述一、下肢で弱いか触れない)があれば、大動脈縮窄ないし離断を疑う。速脈(脈圧が広く、ポンポンと弾んで触れる—— bounding pulse)は、動脈管開存、総動脈幹遺残、大動脈肺動脈窓、系統動静脈瘻、右肺動脈上行大動脈起始などを疑う。遅脈(脈圧が狭く、触れにくい)では、大動脈狭窄、左心低形成、心不全を疑う。

不整があれば、期外収縮、2度房室ブロック、心房粗細動など、著しい徐脈(<40~60/分)では完全ないし高度房室ブロック、また頻脈(>200/分)では発作性頻拍を疑い、必ず、心電図を記録する。

(5) チアノーゼ(表9)

中心性、末梢性に大別され、前者は心臓源性、肺源性、ヘモグロビン異常による。

末梢性は四肢末端、口周囲にみられ、四肢冷感

心不全を主徴とする疾患

左心低形成

大動脈縮窄離断複合

大きな心室中隔欠損

大きな動脈管開存

共通房室管孔残遺

心内膜線維硬性症

重症大動脈狭窄

完全房室ブロック

左冠動脈肺動脈起始

三心房心

心不全とチアノーゼを主徴とする疾患

総肺静脈逆流異常(閉塞+)

完全大血管転換

エプスタイン病

右心低形成

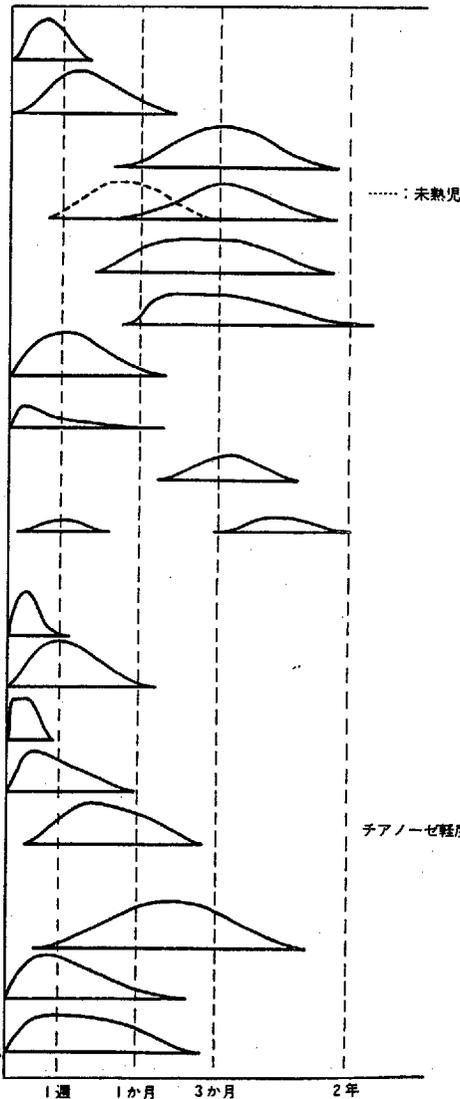
総肺静脈逆流異常(閉塞-)

チアノーゼを主徴とする疾患

ファロー四徴

肺動脈閉鎖+心室中隔欠損

三尖弁閉鎖(大きなASD)+PS



鑑別すべき疾患

- 大きな系統動静脈瘻
- 双胎児間輸血
- 過粘血症候群
- PFC
- 低血糖
- 敗血症など
- 発作性頻拍
- 貧血
- 急性腎炎

図1 新生児乳児期に発症する心疾患

などの末梢循環不全徴候を伴う。

中心性は、口唇、爪床、舌・口腔粘膜、眼瞼結膜など全身にみられる。生後20分までは生理的にも中心性チアノーゼはありうる¹⁸⁾ので、それ以後の持続が異常である。

新生児未熟児センターでの経験によれば、新生児期にチアノーゼで発症する疾患は、表10に示す

ごとく、呼吸器疾患、中枢神経疾患が比較的高頻度である。しかし、これらの多くは未熟児であり、成熟児、正常出産児では心疾患によるものが多い。

チアノーゼの上下肢差は診断的価値が高い。これは動脈管開存を通しての右→左短絡を意味し、多くの場合、大動脈縮窄または離断を伴っている。上肢にチアノーゼがなく下肢にのみ認められる場

表8 乳児期心臓大血管疾患による症状・徴候とその病態

症 状	病 態 生 理
多呼吸, 哺乳減少, 疲労 呼吸困難, 肋骨弓下陥凹 喘鳴, 弱い泣声 上体をそる 肺ラ音	肺静脈圧上昇 気道の狭小化 肺換気異常
肝腫大(縁円く, 硬い) 浮腫, 眼瞼, 足踝	系統静脈うっ血 還流障害
頻拍** (特に徐拍, 不整), 奔馬音 蒼白 発汗 冷たい四肢末端 脈圧狭い(時に交代脈)	低心拍出 交感活動 ただし, 大動脈縮窄→上肢血圧>下肢 広幅, 速脈→動脈管, 大動脈中 隔欠損, 総動脈幹, 動静脈瘻
異常な体重増加 尿量減少 肺うっ血, 系統静脈 うっ血症状	体液貯留

* *以上の症状があれば, 心雑音がなくても, 心疾患の存在を疑いワークアップする。
**乳児で> 200/分, 小児で> 180/分~150/分→ ECG をとり発作性頻拍を確かめる。

表9 チアノーゼの種類

末梢性……動脈血酸素含量正常 血管運動神経不安定状態(新生児), 寒冷, 限局性静脈うっ滞, 多血症, ハレキン現象
中心性……動脈血酸素含量低下
心臓源性 右左短絡群心奇形, 左心不全→肺静脈圧上昇によるガス交換障害, 肺動静脈瘻
肺源性 原発性肺疾患, 肺高血圧(胎児循環遺残, 原発性肺高血圧), 機械的換気不全(中枢神経異常→呼吸中枢機能低下, 神経筋疾患, 気道狭窄性疾患, 消化管奇形), 薬物による呼吸抑制
ヘモグロビン異常 メトヘモグロビン血症, 他のヘモグロビン異常(hemoglobin Kansas, hemoglobin Beth Israel)

合は, 大動脈縮窄(離断)+動脈管開存+肺高血圧±心室中隔欠損(心内膜床欠損, 単心室なども含む)と診断される。また, 逆に上半身のみチアノーゼがある場合には, 上記の組み合わせに加えて, 完全大血管転換の合併があることが分る。いずれも緊急の治療を要する病態である。

3. 診断へのアプローチ

(1) 心奇形予測危険要因

表11に示した諸要因は先天性心奇形の発生に関連があるとされている¹⁹⁾。最近では胎児心エコー図による心形態の描出が可能となり, 多くのもので診断が可能となっている²⁰⁾。従って, リスクの高い胎児に対しては, その方法による観察追跡も可能である。また, 不整脈の診断, 胎児心不全の発見も可能であり, それらの治療も一部の例では行なわれている²⁰⁾。しかし, それらはいずれも専門的な知識と経験を要する。

表10 新生児期にチアノーゼを発現する疾患

頻度の高い疾患
原発性肺疾患*
IRDS (特発性呼吸窮迫症候群)
肺拡張不全
肺炎, 大量吸引症候群, 気胸, PFC (胎児循環遺残)
中枢神経疾患*
頭蓋内出血
低酸素性脳症
先天性心疾患
低血糖*
敗血症
頻度の低い疾患
消化管奇形, 上気道奇形
過粘度症候群
ヘモグロビン異常

(* 未熟児, 分娩歴異常の例により多い)

表12 重症心奇形を疑わせる臨床症状

多呼吸	— 肺・代謝・中枢神経異常を伴わないチアノーゼ— 酸素吸入に反応がない
	生後2~3日続く
心音異常	— ギャロップ (奔馬調音), 遠い心音
心雑音	— 聞えないものに重症が多い
脈の異常	— 触れにくい, 上下肢差がある
	不規則, 徐・頻脈
	よく触れすぎる脈

Apgar の良否の心奇形の有無は関係

表11 心奇形発生の予測要因

先天性心奇形の家族歴 (とくに一度近親)	
薬物	……アルコール, 抗けいれん剤 (トリメサダイオン, ヒダントイン)
	炭酸リチウム, サリドマイド, アンフェタミン, 性ホルモン, イソトレチノイン
血族結婚	
染色体異常	
感染	……風疹
母体疾患	……糖尿病, ループスエリテマトーデス, フェニルケトン尿症
単一遺伝子異常	

最近では胎児心エコー図による観察も可能で, ハイリスクではそれによる追跡もよい。

(2) 徴候と症状よりのアプローチ (表12)

チアノーゼと多呼吸, 脈の異常が基本的な徴候である。心疾患があれば, 一旦発症した後は進行性で改善の兆しが少ないことが多い。多くの場合, 生後数~24時間は比較的良好な状態である。少しでも心疾患を疑ったならば, 躊躇なく小児心臓専門医に相談する。この際, 役に立つ所見を以下に示す。

患児の末梢脈の状態を知る。先にも述べた様に, 上腕動脈と股動脈を触知する。整・不整, 拍数, 触れづらいか, bounding pulse か, 上下肢差はないか (下肢が触れづらいか, 触れないか)。それぞれ一回のみでなく数回に亘って診ることが重要である。またドップラー法で血圧を確かめるの

もよい。その診断的意義を表13に示した。

肝腫大の診断は, 大きさ, 辺縁の丸さ, 硬さを見る。経過を追って次第に大きく, 丸く, 硬くなってくれば心疾患の存在, 心不全の進行を考える。このような例では, 頻脈, 多呼吸, 元気がない, 弱い啼泣, などの他の症状もみられる。

心臓の聴診で, 雑音があれば心奇形の存在を考えるのは当然である。雑音の性質, 強さと疾患の重症度は無関係のことが多く, 心雑音を発見したら, できる限り早期に専門医の診察を受ける様にする。一方, 重要なのは心雑音の聴えないか, またあっても聴えにくい心疾患であり, それらはいずれも新生児期に発症する重症心疾患である (表14)。

無心雑音心疾患の診断は症状によっても疑うが,

表13 末梢脈の異常と病態

頻脈(安静時>180~200/分)……………頻拍症	} → 心電図
徐脈(<60/分)……………完全房室ブロック	
不整脈……期外収縮, 心房粗細動, 2房室ブロック	
脈圧が狭い(触れづらい)……………心不全, 左心低形成, 大動脈肺動脈窓, 心筋疾患	
脈圧が広い(bounding pulse)……………動脈管開存, 大動脈肺動脈窓, 総動脈幹遺残, 系統動静脈瘻, 右肺動脈上行大動脈起始, 重い貧血, など	
上肢>下肢差(しばしば上肢が bounding pulse で下肢が弱く触れづらい) ……………大動脈縮窄・離断	

表14 心雑音の聴こえない心疾患

チアノーゼ疾患群
大血管転換症(心室中隔欠損を伴わない場合)
肺静脈還流異常症(還流障害のある場合)
左心低形成
肺動脈閉鎖(心室中隔欠損を伴う)
肺動脈閉鎖(心室中隔欠損を伴わない)
三尖弁閉鎖症
Ebstein
非チアノーゼ疾患群
大動脈縮窄症
三心房心
心筋疾患:心筋炎, 汎心炎, MCLS, 心炎
心糖原病(Pompe病)
心内膜線維弹性症
単心室(修正大血管転換を伴う場合)
左冠動脈肺動脈起始症
肥大型心筋症
系統動静脈瘻
左右短絡疾患兼高度肺高血圧(アイゼンメンゲル化した場合) :心室中隔欠損症, 動脈管開存症, 心内膜床欠損症
心房中隔欠損症(乳児期)
不整脈
房室ブロック
発作性頻拍症
腫瘍:奇形腫, 横紋筋腫, 線維腫, 粘液腫
QT延長心

表15 心音の異常とその病態

心音	}	弱い……………強い心不全, 心筋疾患, エプスタイン奇形
		著しく強い……………ダイナミック心(強い心不全はない), 短絡疾患, 右室高血圧
第2音		単一亢進……………大血管転換
		分裂……………右室容量負荷(新生児:総肺静脈還流異常)
過剰心音		第3音……………心不全, 心筋疾患
		第4音……………心筋疾患, エプスタイン奇形
		駆出性クリック音……太い血管→肺高血圧, 総動脈幹遺残 肺動脈弁狭窄, 大動脈弁狭窄

これらの心音異常の診断は専門医による。心疾患発見のキッカケとしては「いつも聴いている健康児の心音と異なる」点にある。その時点で専門医へコンサルトすることが望ましい。

心音そのものも重要なポイントになる。但し、心音異常を正確に診断するには、ある程度の修練熟練を要する。第1音第2音の性質……弱くて聴きづらい、遠い、著しく近くで強くて頻脈か、第2音が単一か分裂しているか、など……。過剰心音があるか……クリック音、第3音第4音(これが

強いと奔馬調音—ギャロップ—となる)など聴きわけるのである。表15に心音異常とその病態を示す。

(3) 胸部レントゲン写真 (表16)

上腹部も含めて撮影し、肝臓陰影および胃泡の位置によって内臓位を決定する。左右対称の肝臓は、無脾症、多脾症の脾形成不全(内臓心房錯位)症候群の可能性を示す。とくに、強いチアノーゼ

がありかつ対称肝を示す場合、無脾症の可能性が強い。無脾症では重症な複合心奇形となることが多く、又、腸回転異常による腸閉塞の可能性もある。

肺血管陰影の増強には、動脈性と静脈性があり、時として区別が難しい。肺静うっ血では、斑状ないし網状あるいはスリガラス様で全体に白っぽい印象で、血管影が明確でなく、肺門部に強い陰影がある、などが特徴である。動脈性のものでも多

表16 胸部レントゲン写真の見方

- 内臓位……胃泡、肝、主気管支の分枝により、正位、逆位、非定位(錯位)を診断する(付図)
- 心臓
 - 大きさ……心拡大(CTR > 60~65%; 胸腺と要鑑別)
 - 心不全心、肺血流増加型心奇形、弁逆流性疾患(エプスタイン病、肺動脈弁欠如など)、心筋疾患
 - 心拡大のない重症複合心奇形は多いノ
 - 型……狭い心基部とななめ卵型
 - 完全大血管転換(右図)
 - 雪だるま型→総肺静脈還流異常(心上型)(右下図)
 - 肺門部の腫瘤様陰影
 - 肺動脈弁欠如
- 肺野
 - 血管陰影
 - 増加
 - 血流の増加…動脈性
 - うっ血…スリガラス様網状
 - 総肺静脈還流異常など
 - 減少…新生児期には正常でも減少してみえる
 - 肺気腫…肺動脈弁欠如、血流増加型心奇形
 - 胸郭、横隔膜、肋骨、脊柱など

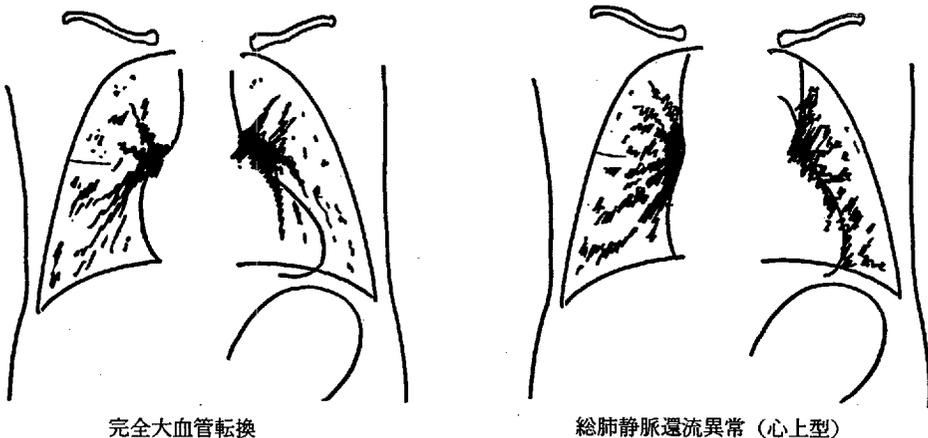
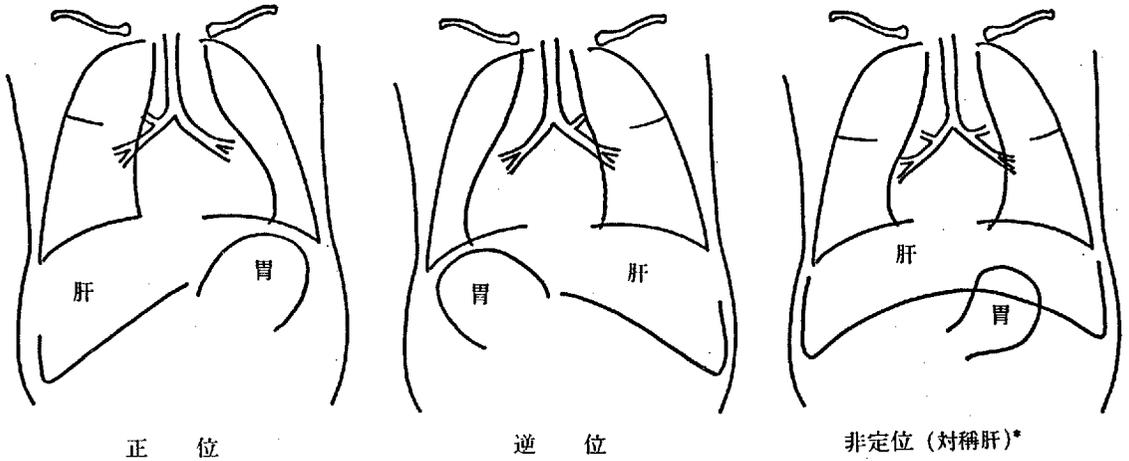


表16附図 胸部レントゲンの見方—内臓位の決定



* 対称肝…脾形成不全（無脾症，多脾症） とくに無脾症では単心室，単心房，肺動脈狭窄ないし閉鎖，総肺静脈還流異常などの複合による重症例が多い。

少とも同様の所見を呈するが，生後数日以内では全体が白っぽくなる程にはならない。この時期の成熟児で著明な肺うっ血像をみたら，必ず，肺静脈還流障害とくに総肺静脈還流異常を考へて，直ちにワークアップしなくてはならない。肺血管影の減少は，肺血流の減少する心内右左短絡性の心疾患でみられ，心奇形以外は胎児循環遺残を除くとみられない。無短絡性心疾患では強い左心不全がなければ肺血管陰影は正常である。

心陰影の拡大は，肺血流増加型心奇形，エプスタイン奇形，三尖弁閉鎖不全，僧帽弁閉鎖不全，肺動脈弁欠如などの容量負荷型心疾患，心不全心，心筋疾患でみられる。肺血流量の減少したフェロー四徴，肺動脈狭窄+単心室，などでは心拡大はないか，あっても軽い。肺静脈閉塞型とくに心下型総肺静脈還流異常でも心拡大は僅かのことが多い。心陰影拡大と胸腺による中央陰影の拡大とは鑑別を要する。前者は拡大の中心が中央陰影下部にあるが，後者では上部となり，側面像をとれば前方に位置する。また，理学所見，心電図，心エコー図所見での異常の有無が助けになる。

心陰影の型が疾患によっては特徴的な型を呈する。しかし，個々の症例ではそのバリエーションが大きく，このことに固執してはいけない。一般には，完全大血管転換で心室中隔欠損のない型で

は，心基部および上部縦隔が狭く，心陰影はななめに置かれた卵型となる。心上型総肺静脈還流異常では雪ダルマ型とされているが，新生児乳児早期では上部縦隔にみられる垂直静脈および拡張した上大静脈の陰影が淡く，雪ダルマとならないことが多い。

(4) 心電図

新生児乳児早期には生理的変動が大きく，このことが診断を困難にしている²⁾。詳細な分析は専門医に委ねるとして，ここでは心疾患のスクリーニングに有用な基本的な事項のみを示す。

調律異常に関しては成人のものと同様に診断できる。ただし，心拍数の正常値は表17に示すとおりで，40～50/分以下，安静時200/分以上は異常調律の可能性が強い。また，成人とは同一診断名でも予後は異なるものが多い。

肥大診断は重要である。時として難しいことがある。日本小児循環器学会でまとめた新生児乳児の心室肥大基準を表18に示しておく。右軸偏位，右側胸部誘導の陽性T波は右室肥大の診断に有用である（表19）。出生直後の血行動態による右室優位性正常心電図は，完全大血管転換I型でよくみられる。一方，新生児期の左室肥大（右優性がない）は異常である。

表17 正常の心拍数

年 齢	心 拍 数		
	最 大	最 小	平 均
0~24時間	166	94	125
1~7日	176	96	130
7日~1ヵ月	214	115	154
1ヵ月~4ヵ月	170	106	144
4ヵ月~7ヵ月	186	82	139
7ヵ月~12ヵ月	166	88	125

左軸偏位は、新生児乳児期には全て病的と考えてよく、左室肥大によるものもあるが、多くは、伝導系の形成異常によるもので診断的価値が高い。すなわち、それは三尖弁閉鎖、心内膜床欠損、単心室、兩大管右室起始、一部の心室中隔欠損、心筋疾患、などの存在を意味する。

高度ないし完全房室ブロックは周産期窮迫症、電解質異常、母体のループス、心筋疾患、修正大血管転換などの心奇形、などに伴うことがある。QT延長も一次的症候群以外に、新生児期には電解質異常や低酸素で出現しうる。

未熟時新生児期には、諸種電解質変化、pH、低酸素、低血糖、他臓器異常などによる心外要因によっても心電図異常がくることは、日常認識しておくべきである。

(5) 簡単な臨床検査

一般検査：貧血、多血の有無、電解質 (Na, K, Ca, Cl, P など)、血糖、白血球数、CRP のチェックを行う。それらの異常と関連した呼吸循環不全を除外する。

血液ガス分析：心疾患を疑ったならば、必ず上下肢、上肢はできれば両上肢、止むを得ない場合右上肢、のデータをとる。チアノーゼ性心疾患では PO_2 の低下がみられ、通常、 Pco_2 は正常ないし低下する。肺疾患では Pco_2 が上昇するので鑑別となる。 PO_2 の上下肢差については経皮モニターを用いるのもよい。

上下肢に差があると診断的価値が高い。すなわち、下肢のみで PO_2 が低い場合、大動脈縮窄(離断)+動脈管開存+肺高血圧±心室中隔欠損であ

表18 心室肥大判定基準 (小児循環器研究会, 心電図専門部会による)

A. 新生児 (生後4週間以内): 新生児期は生理的に著しい右室優勢像を示すので病的な右室肥大の判定はかなり難しい。

右室肥大

- (1) V_1 が qR
- (2) 生後72時間以後で Tv_1 陽性 (ただし未熟児では陰転が遅れる)
- (3) Rv_1 が 2.0mv 以上
- (4) V_1 にて近接様効果が0.03秒以上

左室肥大

- (1) 左軸偏位 (+30°から0°も含む)
- (2) Rv_6 が 2.0mV 以上
- (3) Sv_1 が 2.0 mV 以上
- (4) 生後48時間以後も V_5, V_6 の T 陰性 (ただし心筋疾患を除く)
- (5) 左側胸部誘導の近接様効果が0.03秒をこえる

B. 乳児 (1ヵ月~12ヵ月)

右室肥大

<確徴>

- (1) Rv_1 が高く Sv_6 が深い V_1 : qR, R, rR', Rs V_6 : RS, rS, rs
- (2) Tv_1 が陽性 (Tv_6 陰転時を除く)
- (3) V_1 の近接様効果が0.03秒をこえる (右脚ブロック型を除く)

<疑徴>

- (1) QRS の電気軸が+135°以上の右軸偏位
- (2) $Rv_1 > 2.0mV, R'/v_1 > 1.5mV$
- (3) V_6 の RS < 1.0

左室肥大

<確徴>

- (1) $Rv_6 > 4.0mV$
- (2) V_5, V_6 の ST-T の肥大性変化
- (3) V_5, V_6 の近接様効果が0.04秒をこえる

<疑徴>

- (1) V_5 または V_6 の Q が 0.5 mV 以上
- (2) $Rv_5 + Sv_1$ が 4.5 mV 以上
- (3) 0° 以下の左軸偏位
- (4) V_1 が rS で Rv_1 が 0.3mV 以下
- (5) Rv_6 が 3.0 mV 以上
- (6) R_{II}, R_{III} がいずれも 2.0mV 以上

表19 胸部誘導でのT波の陽転完了の時期

V_1	V_2	V_3	V_4	V_5	V_6
16歳以上	12歳以上	11歳以上	4歳以上	7日以内	20時間以内

り、下肢のみで、 PO_2 が高い（正常）の場合、完全大血管転換に逆短絡動脈の組み合わせだった複数心奇形が存在する。新生児で上下肢ともに著しく低い PO_2 で、かつ、下肢が更に低値の場合、胎児循環遺残（PFC）、肺高血圧遺残（persistent pulmonary hypertension）＋動脈管開存を疑う。

(6) 心疾患と肺疾患の鑑別

チアノーゼ、多呼吸が新生児期発症心疾患の主訴となるので、肺疾患との鑑別が必要になることがある。しかし分娩出生に異常のない成熟児では心疾患によることが多い。New England Regional Infant Cardiac Programによれば、チアノーゼ又は多呼吸で発症し、心疾患を疑われて基幹病院へ転送された2,381名のうち、原発性肺疾患は106名にすぎず、未熟児を除けばその頻度は更に減少する¹⁾。

鑑別診断は表20に示す症状・徴候の組み合わせで行う。チアノーゼのある場合、100%酸素負荷による PO_2 の変化をみると呼吸器疾患と心疾患の鑑別に役立つ²²⁾。すなわち、 PO_2 が150 mmHg以上となる様ならばチアノーゼ性心疾患は可能性

が極めて少ない（図2）。例外として胎児循環遺残がある。

(7) 心エコー図検査

専門医による施行が望ましいが、基本的な事項を知っていれば、形態と機能の両方での多くの情報が得られる。形態診断では、内臓位、心房位、心室位、大血管位、心房心室接続関係、心室大血管接続、関係をとらえ、各弁膜および弁輪、心腔、大血管のサイズを知る。機能診断は心室の駆出機能の分析を行う。近年ドップラー法の併用により、各弁での逆流の有無、狭窄弁における圧較差、短絡疾患での短絡率の計測などの血行動態示標が得られる様になった。

本法の詳細については、多くの成書があるのでここでは述べない。ここでは、心エコー図検査法を心疾患診断のスクリーニングとして用いる場合に、いくつかのpitfallがあるので、それらを示しておく。

・心エコー図所見のみにとらわれてはいけない。症状、徴候、胸部レントゲン所見、心電図、血液ガス所見と対比させ、予測心奇形の鑑別診断を行

表20 心疾患と肺疾患の鑑別 (Behrman, R. E. による¹⁸⁾, 改変)

臨床所見・検査所見	心疾患*	肺疾患*
未熟児, SFD, postmaturity, 胎児窮迫, 羊水混濁, 仮死, 低 APGAR 値		○
元気がない, 不活発, 筋トーン低下, 無呼吸発作	○	○
多呼吸で呼吸窮迫または深いタメ息呼吸がない	○	
呼吸窮迫—肋門陥凹, 呻吟, 鼻翼呼吸		○
強いチアノーゼ ($PaO_2 < 25$ mmHg) で $PaCO_2$ が正常か下降	○	
$PaCO_2 > 45$ mmHg で $PaO_2 < 35$ mmHg		○
全身のチアノーゼで PaO_2 の上下肢差 (脈の上下肢差は心疾患を疑う)	○	○
心拡大・肝腫大・明らかな心雑音	○	
大気中で低 $PaO_2 \rightarrow 100\%$ 酸素で $PaO_2 < 150$ mmHg	○	
大気中で低 $PaO_2 \rightarrow 100\%$ 酸素で $PaO_2 > 150$ mmHg		○
トラゾリン静注による下半身 PaO_2 の上昇		○
低血糖またはヘマトクリット値上昇 (>65%)	○	○
肺野血管影の明らかな増減	○	
肺野の snowstorm, reticuloglanular pattern		○
心電図上の中等度の右室肥大	○	○
明らかな心電図異常—とくに左軸偏位, 左室肥大	○	
異常心エコー図 (右室, 肺動脈の拡大のみでは鑑別できない)	○	

* ともにより可能性が高いことを示すのみである。SFD=small for date

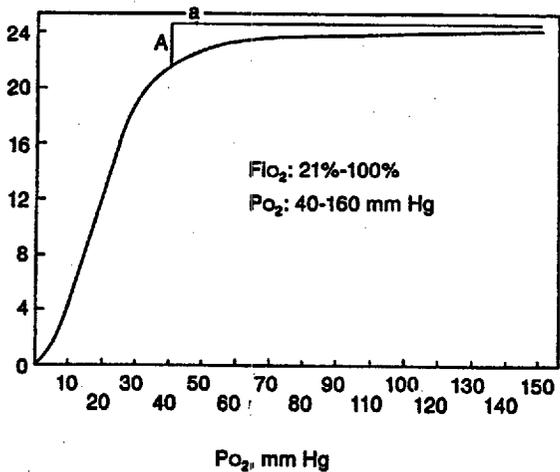
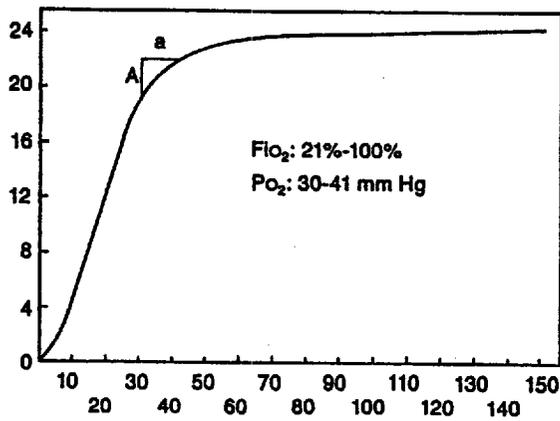
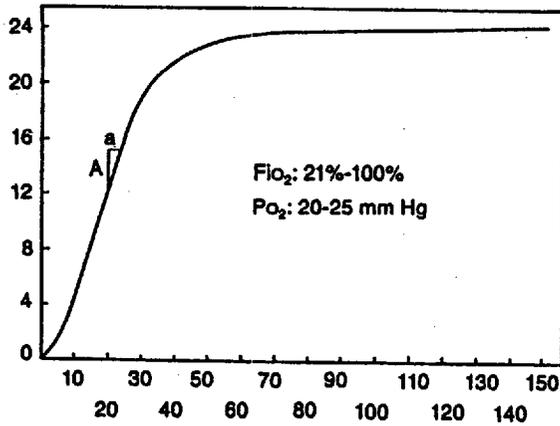


図2 チアノーゼ性心疾患における100%酸素吸入テストによるPaO₂の上昇

100%酸素吸入によって肺静脈血の酸素含量が3 vol%増加する。これはそのまま動脈血の酸素含量の増加を意味する。一番上の図の様に、 $PO_2=20\text{mmHg}$ の例に100%酸素を投与しても3 vol%の上昇(A)で PO_2 は5 mmHg(a)しか上昇しない。しかし、一番下の図の様に、 $PO_2=40\text{mmHg}$ の例では、同様の3 vol%(A)の増加が PO_2 では100 mmHg以上(a)の増加となっている。

このことは100%O₂吸入テストでは常に念頭におく必要がある。

(Yabek, S. M.²²⁾)

うこと。

・機器について：心臓用の機種を用いること。
 新生児乳児では5 MHzあるいはそれ以上の探触子(プローブ)を用いること。

・新生児期の右室拡張、肺高血圧所見は非特異的である。

・新生児期には、コントラストエコー法による心房中隔を通しての右左短絡は非特異的である。肺疾患による右室上昇に際してもみられる。

・心房中隔欠損は、たとえ描出されても、新生児期に窮迫の原因とはならない。他に何か合併していないか、肺？、総肺静脈還流異常？、動脈管

表21 呼吸窮迫，チアノーゼ，心拍，脈の異常を伴う新生児心疾患

	呼吸窮迫 多呼吸	チアノーゼ	ECG	X線, 心の大き さ, 肺野	心音 雑音	心不全	脈	心エコー 診断	補
左心低形成 AA MA	あり(卅)	軽~中等	RAD RVH	心拡大, 血 管陰影増加	非特異的 S ₂ ↑ 肺動脈ク リック	生直後か ら	弱く狭い	役立つ	生直後数 時間~日 で重症他
大動脈縮窄複合 ̄ VSD, PDA, SV, TGA, ECD, etc. (大動脈離断) 準じる	あり(卅)	(-)~軽 ~中等 合併症に よる	RAD RVH CVH LVH S ₁ S ₂ S ₃ etc.	心拡大, 血管陰影 増加 合併奇形 による	非特異的 S ₂ ↑ 合併奇形 による	生直後数 日から	上, 下肢 圧差(+) 圧差(±) のこ とあり	役立つ	脈診, チ アノーゼ 分布重要
大動脈弁狭窄	あり(卅)	(-)~(+)	CVH LVH RVH	同 上	駆出雑音 S ₃	1~2週 でもあり	脈圧狭い	役立つ	合併奇形 に注意
総動脈幹残遺	あり(卅)	(-)~(+)	RVH CVH LVH	同 上 心形特異 Ao 大き い	S ₂ 単一 駆出雑音 拡張期雑 音	1~2週 からあり	I, II型 は脈圧大	役立つ	PDA APW RPA from AO と鑑別
系統動脈瘻	あり(卅)	(-)~(+)	RVH LVH	心拡大(+)	連続雑音 “頭部”, 胸部, 腹 部など	生後数日 直後より	脈圧大!!		脳動脈静 脈が多い
大血管転換	(-)~(+) ~(卅)	(+)~(卅)	RVH LVH CVH S ₁ S ₂ S ₃	心拡大卵形 腰狭いでな いことあり 肺野陰影増 加	心雑音な いことあり S ₂ 亢 進, 奔馬 音	数日~1 ~2週か ら	̄ PDA 脈大! ̄ 心不全 狭くない	役立つ	LTGA のこ とあり
総肺静脈還流 異常 (閉塞型)	(+)~(卅)	(+)~(卅)	RVH qR(V ₁)	心拡大(±) ~軽度	2音亢進 奔馬音, 時に TI	数日~1 ~2週か ら	心不全 で, 狭い 太くない	役立つ	PDA, 無 脾心を見 逃すな
肺動脈閉鎖 (右室低形成 ~正常大型)	(-)~(+) 少ない	(+)~(卅)	RAE RVH LVH vertical	心拡大(+) 右房拡大肺 野明るい	2音単一 TR 雑音 PDA 雑 音	数日~1 ~2週か ら		役立つ	丸顔多い
肺動脈狭窄	少ない (-)~(+)	(+)~(卅)	RVH RAE	心拡大 右房拡大 肺野明る い	駆出雑音 TR 雑音 PDA 雑 音	同 上		役立つ	丸顔多い
三尖弁閉鎖	少ない (-)~(+)	(+)~(卅)	LAD, HH, RAE LVH CVH	心拡大 右房拡大 肺野明る い時に肺 血流増加 影あり	収縮期雑 音~非特 異的	数日~1 ~2週か ら		役立つ	肝腫大 TGA と の合併型 あり
フアロー四徴	少ない 肺動脈弁 欠如では (卅)	(±)~(卅) 普通は2週 後, 目立つ	RAD RVH	木靴型で ないこと あり。 心尖円い 肺野乏血	雑音(-)~ (卅) 駆出雑音 PDA 雑音	肺動脈弁 欠如→心 不全 呼吸障害		役立つ	肺動脈閉 鎖→チア ノーゼ (卅)

表21 (続)

	呼吸窮迫 多呼吸	チアノーゼ	ECG	X線 心の大き さ, 肺野	心音 雑音	心不全	脈	心エコー 診断	補
エプスタイン	少ない	(+)~(++)	RAE RBBB WPW	心拡大 右房拡大 肺野明 い	四部調律	まれ		役立つ	
三尖弁閉鎖不全	少ない	(+)	RAE qR(V ₁) RVH STT↓	心拡大 右房拡大	収縮期雑 音	新生児期 一過性の ことあり		役立つ	新生児一 過性虚血 のことあ り, PFC
共通房室弁孔 残遺	(+)~(++)	(-)~(+)	LAD CCR RAE RVH P-R 延長 qR(V ₁)	心拡大 肺野陰影 増強	2音亢進 収縮期雑 音	数日~1 ~2週か ら		役立つ	E. V. ク レフェル ド, ダウ ン症に伴 うことあ り
単心室 ○肺血流増加型 肺血流減少型	variable A, B, C 型あり							役立つ	
○無脾症心 多脾症心	vavariable ASD, ECD, CA, DORV, PS, PA, SV, APVC etc. を伴う							役立つ	ジョリー体 +(無脾症)
○心室中隔欠損: 新生児期は TR, PR, ASD, multiple VSD 合併なしでは生後1~2週の発症はまれ。									

* 無脾→右対称性

** 多脾→左対称性

開存?, 心室中隔欠損?, 大動脈縮窄?, 他の所見をもう一度見直すこと。

・大動脈弓の異常——縮窄・離断の診断は, 上下肢のチアノーゼの差 (differential cyanosis) と股動脈の触知の方が手早く容易である。

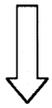
(8) ま と め

頻度の高い疾患の診断へのアプローチを表21にまとめて示しておく。

チアノーゼ・多呼吸があり, それらが持続する

か進行性の場合, 必ず心疾患を疑ってみる。基本的な事項をチェックしていれば診断も困難なものではなく, また, それらの情報をもって専門医にコンサルトすれば, 電話だけでも病態の把握ができることが少なくない。また, 何とはなしにどうもおかしいという状態でコンサルトや転送してもよい。

侵襲的診断法——心カテーテル, 心臓血管造影検査——は専門的な検査なので, ここでは述べない。



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. 新生児乳児早期に発症する心疾患

先天性心疾患は病型によってそれぞれ異なった自然歴がある。症状の発現はその一つの現われである。

出生に伴って胎児循環から成人循環への移行が起こる訳であるが、この際、その移行の障害ないし成人循環の成立不能な状態があれば直ちに症状が表われる。出生直後に発症する心疾患は、その様な病態を有するもので極めて重篤である。一方、成人循環成立可能な疾患は、一つは、成長発育に伴う変化 - 酸素需要と心拍出量の増加への心肺の対応能の変化、漏斗部狭窄の進行などで、他は、肺血管抵抗の低下に伴う肺血流量の増加のため、それぞれの症状が表われる。

新生児幼児早期における主な症状は、多呼吸に代表される心不全症状、チアノーゼ、およびその両者である。それぞれの項に分け、頻度の比較的高い病型を好発年齢とともに図1に示した。

鑑別すべき病態としては、大きな系統動静脈瘻、双胎児間輸血、過粘度症候群、貧血、胎児循環遺残、低血糖、低カルシウム血症、敗血症、などである。