

地域中核病院で出生した重症先天性心疾患新生児の転帰

春日 亜衣^{1, 2)}, 高室 基樹^{2, 3)}, 堀田 智仙²⁾, 長谷山圭司²⁾
阿部なお美³⁾, 畠山 欣也³⁾, 横澤 正人³⁾, 富田 英⁴⁾

町立別海病院小児科¹⁾, 札幌医科大学小児科²⁾, 北海道立子ども総合医療・療育センター循環器病センター³⁾, 昭和大学横浜市北部病院循環器センター⁴⁾

Key words:

transport, congenital heart disease, neonate, rural area, prenatal diagnosis

Outcomes in Critically Ill Neonates with Congenital Heart Disease Born in Secondary Medical Centers

Ai Kasuga,^{1, 2)} Motoki Takamuro,^{2, 3)} Norihisa Horita,²⁾ Keiji Haseyama,²⁾ Naomi Abe,³⁾
King-ya Hatakeyama,³⁾ Masato Yokozawa,³⁾ and Hideshi Tomita⁴⁾

¹⁾Department of Pediatrics, Betsukai Town Hospital, Betsukai, Hokkaido, ²⁾Department of Pediatrics, Sapporo Medical University, Sapporo, ³⁾Department of Cardiology, Hokkaido Medical Center for Child Health and Rehabilitation, Sapporo, and ⁴⁾Cardiovascular Center, Showa University Northern Yokohama Hospital, Yokohama, Japan

Background: The initial therapeutic approach to critically ill neonates with congenital heart disease (CHD) is an important factor in determining outcome.

Subjects and Methods: From 2001 to 2006, we investigated 11 neonates with CHD born in a secondary medical center serving a rural area. The center lacked a pediatric intensive care unit and required long-distance transportation to a tertiary medical center for perinatal diagnosis and care.

Results: CHD was suspected by the presence of cardiac murmurs and decreased SpO₂. It was diagnosed by echocardiography performed at 18.4 ± 20.4 hours after birth. Transportation to the tertiary medical center was first performed at 20.1 ± 21.3 hours after birth and lasted about 1.9 hours. Four neonates required a second mode of transportation by air, and three died after transport.

Conclusions: Early diagnosis in critically ill neonates with CHD is possible with the assessment of SpO₂ and echocardiography when signs of respiratory distress are observed or a chromosomal disorder is suspected. Furthermore, increased awareness on fetal diagnosis would reduce the problem of long-distance transportation, which carries a high level of risk by itself. It is believed that a widespread transportation network and use of telemedicine would be additionally beneficial; however, many issues remain to be dealt with.

要 旨

背景：重症先天性心疾患に対する初期治療は予後を決める重要な因子とされる。

対象と方法：2001～2006年に都市部から離れ小児の集中治療が不可能な北海道内地域中核病院で出生し、精査・加療のため生後早期に高次病院への長距離搬送を要した11例の重症先天性心疾患症例について調査、検討した。

結果：心疾患は心雑音や経皮的動脈血酸素飽和度の低値を契機に疑われ、出生18.4 ± 20.4時間後に行われた心エコー検査により診断がなされた。一次搬送は出生20.1 ± 21.3時間後に行われ、所要時間は平均1.9時間だった。4例が二次搬送を要し、いずれも航空機で行われた。死亡退院が3例あり、いずれも航空機搬送が行われた症例だった。

結論：重症先天性心疾患児を早期発見する方法として全出生児の経皮的動脈血酸素飽和度評価や呼吸障害のある児や染色体異常が疑われる児に対する早期心エコー検査などが考えられる。また、胎児スクリーニングの普及によってリスクの高い長距離搬送自体が減少する可能性がある。ドクターカーや遠隔診断の普及も有用と思われるが課題が多い。

平成19年12月3日受付
平成20年9月16日受理

別刷請求先：〒006-0041 札幌市手稲区金山1条1丁目240-6

北海道立子ども総合医療・療育センター特定機能周産期母子医療センター
春日 亜衣

Table 1 Hospital data from this study

Secondary medical centers	Betsukai	Yakumo	Urakawa	Rumoi
Number of pediatricians	1	2	2	2
Number of obstetricians	1	2-3	1	1-2
Number of neonatal deliveries per year*	216	268	201	227
Bed capacity of hospital	99	358	336	354
Population of the town where hospital located	17,000	17,000	16,000	28,000
Distance to Sapporo**	450 km	230 km	170 km	160 km

*: Average from 2001 to 2006

** : Sapporo has advanced medical centers that perform surgical operations for neonates with serious congenital heart disease

はじめに

重症先天性心疾患に対する初期治療は予後を決める重要な因子になり得る。広大な地域を有する北海道においては都市部以外で重症先天性心疾患児が出生した場合、長距離搬送を余儀なくされる。集中治療と新生児心臓外科手術が不可能な都市部から離れた地域中核病院で出生し、高次病院への長距離搬送を要した重症先天性心疾患児が辿った経過を検討し、予後を改善する方法を考察した。

対象と方法

2001～2006年の5年間に都市部から離れた4つの北海道内地域中核病院(町立別海病院, 八雲総合病院, 浦河赤十字病院, 留萌市立病院)で出生し、生後早期に高次病院へ搬送を要した11例の重症先天性心疾患症例について調査, 検討した。

検討の対象となった4つの地域中核病院は、都市部とは異なりその地域唯一の周産期医療を担う施設であり、一次・二次医療機関の性質を併せ持つという特徴をもっている。常勤小児科医師は1, 2名、多くは卒後10年以内の一般小児科研修を積んだ医師が勤務しており、小児循環器科医師は常勤していない。常勤産婦人科医師も1, 2名で一定数の分娩があるものの、新生児集中治療は施設・マンパワーなどの面から不可能である(Table 1)。

搬送は、新生児の心臓手術が可能な施設が存在する札幌市の病院、または、小児循環器科医師が常勤しており内科管理が可能な函館市、苫小牧市、釧路市の病院に行われた。検討の対象となった地域中核病院および搬送先となった高次病院の地理的關係をFig. 1に示した。4つの地域中核病院から心臓手術が可能な札幌市までの距離はいずれも150km以上であった。

なお、北海道の人口は約560万人と日本の総人口の4%余りであるが面積は20%を占める。地図に示したとおり、東京都の約25倍の面積をもつが、人口密度は東京都の1/100程度である。

結 果

11症例の診断は大血管転位(transposition of the great arteries : TGA)3例, 房室中隔欠損(atrioventricular septal defect : AVSD)2例, 大動脈縮窄複合(complex coarctation of the aorta : CoA complex)2例, 総肺静脈還流異常(total anomalous pulmonary venous connection : TAPVC)1例, 三尖弁閉鎖(tricuspid atresia : TA)1例, 単心室(univentricular heart : UVH)1例, ファロー四徴(tetralogy of Fallot : TOF)1例であった。

1. 異常の発見と搬送まで

TGAの3例は経皮的動脈血酸素飽和度(percutaneous oxygen saturation : SpO₂)の低値で、UVHの1例は心雑音で出生直後に異常に気付かれたが、他の症例は出生4.5～17時間後になんらかの異常に気付かれた。異常のうち心疾患を疑う端緒となった異常は、5例で心雑音、4例でチアノーゼ、1例で特異顔貌であった。1例は症状が強く心疾患を疑わずに呼吸窮迫症候群(respiratory distress syndrome : RDS)疑いでただちに搬送された。AVSDの2例は出生直後に顔貌よりDown症候群が疑われていたが、この時点では先天性心疾患は疑われず、エコー検査は施行されなかった。11例中心疾患を疑われた10例で出生18.4 ± 20.4時間後に心エコー検査が行われ、これにより先天性心疾患の診断がなされた。先天性心疾患の内容は10例中6例で確定され、その内容はのちに小児循環器専門医が行った診断と一致していた。出生24時間後の時点で心エコー検査が行われず診断がされていない例が4例あり、う

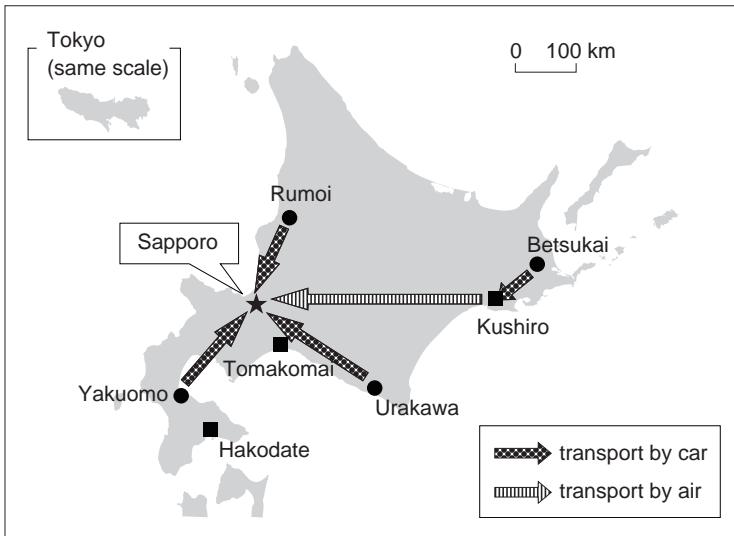


Fig. 1 The location of hospitals involved in this study. Round points (Betsukai, Rumoi, Yakumo, Urakawa): hospitals in rural areas that have no neonatal intensive care unit. Square points (Kushiro, Tomakomai, Hakodate): secondary medical centers in a city area that has a neonatal intensive care unit and pediatric cardiologist. Star point (Sapporo): advanced medical center in metropolitan area that has a neonatal intensive care unit and pediatric cardiologist and surgeon of pediatric cardiology.

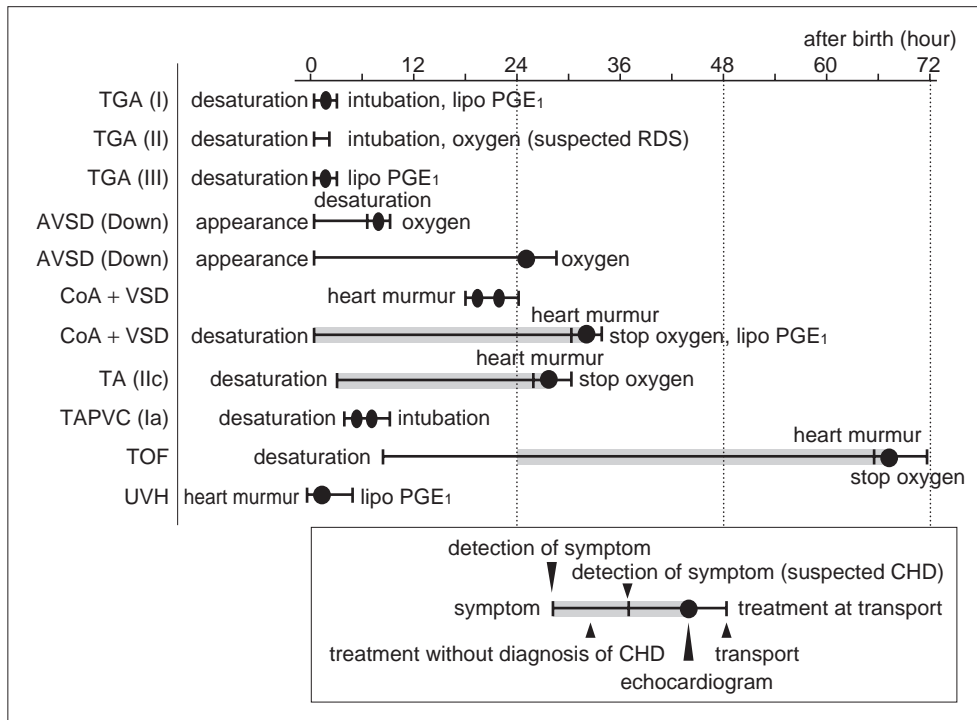


Fig. 2 Clinical course before transport. TGA: transposition of the great artery, AVSD: atrioventricular septal defect, Down: Down syndrome, CoA: coarctation of the aorta, VSD: ventricular septal defect, TA: tricuspid atresia, TAPVC: total anomalous pulmonary venous connection, TOF: tetralogy of Fallot, UVH: univentricular heart, PGE₁: prostaglandin E₁, RDS: respiratory distress syndrome, CHD: congenital heart disease

ち 3 例は新生児一過性多呼吸 (transient tachypnea of the newborn : TTN) の診断で酸素投与を含む治療を受けていた。このうち 2 例は不利益な酸素投与と考えられた。

先天性心疾患の診断後、準備などの後、初回心エ

コー検査の 3.3 ± 1.7 時間後となる出生 20.1 ± 21.3 時間後に搬送が行われた。搬送時に行われていた治療は気管内挿管 3 例、酸素投与 3 例、lipo PGE₁ 投与 4 例、カテコラミン投与例はなかった (Fig. 2)。

Table 2 Clinical course after transport

	Time for first transport (hour)	Second transport (how)	Operation (day)	Discharge (day)
TGA (I)	1.6	+ (air)	15	16 death (LOS)
TGA (II)	1.3	+ (air)	13	37 death (infection)
TGA (III)	2.0	-	10	63
AVSD (Down)	1.2	+ (air)	31	263 death (infection)
AVSD (Down)	1.3	-	-	20
CoA + VSD	2.2	-	35	71
CoA + VSD	2.5	-	14	176
TA (IIc)	1.5	+ (air)	40	60
TAPVC (Ia)	1.8	-	1	59
TOF	2.5	-	-	14
UVH	2.5	-	-	27

LOS: low cardiac output syndrome, TGA: transposition of the great artery, AVSD: atrioventricular septal defect, CoA: coarctation of the aorta, VSD: ventricular septal defect, TA: tricuspid atresia, TAPVC: total anomalous pulmonary venous connection, TOF: tetralogy of Fallot, UVH: univentricular heart

case of air transport

2. 搬送の経過と予後

一次搬送の所要時間は平均1.9(1.2~2.5)時間だった。手術可能な病院への二次搬送を要した症例が4例あり、いずれも航空機で行われた。予後は内科管理後退院したものが3例、姑息術後退院が4例、根治術後退院が1例、死亡退院が3例(TGA 2例、他疾患による死亡のAVSD 1例)であった。初期にTTN治療を受けたCoA complexの1例では、lipo PGE₁、窒素による内科管理を行い全身状態が安定した後、14生日に手術が行われた。症例数が少なくまた疾患の偏りもあり、有意差をだすことはできないものの、死亡退院の3例はいずれも航空機搬送が行われた症例だった(Table 2)。航空機搬送が直接死亡につながった例はないが、TGAの1例でSpO₂が搬送前80台から搬送直後2時間ほど50~60台に低迷するエピソードがみられた。他の2例では搬送直後の明らかな状態不良はみられてはいないが、航空機搬送がその後の経過に影響を与えた可能性は否定はできない。

また、今回の検討の対象期間中、対象病院で胎児診断された症例が1例あった。症例は胎児心拡大にて発見された重症大動脈弁狭窄で、札幌市への母体搬送が行われ、待機の帝王切開直後のバルーン血管形成術により良好な予後を得ている。

考 察

今回の結果をまとめると以下のとおりである。

1. 広大な地域をもつ北海道では、長距離搬送を要

する重症先天性心疾患新生児が存在する。

2. 心疾患はチアノーゼや心雑音を契機に、エコー検査により発見され、初回エコー検査は出生18時間後に行われた。

3. 搬送確定後の準備時間を含め、高次病院到着までは約5時間を要した。

4. 予後不良例は全例航空機搬送症例であった。

北海道の都市部以外で出生した重症先天性心疾患新生児は、診断を受け集中管理が可能な環境に到着するまではほぼまる1日を要することになる。重症先天性心疾患に対する初期治療は予後を決める重要な因子とされる¹⁾が、現状ではこれらの新生児が十分かつ安全な初期治療を受けることは環境の点ですでに難しいと言わざるを得ない。また、厚生労働省の施策に基づいて総合および地域周産期母子センターへの新生児医療の集約がすすめられているが、集約化により高度な管理が可能な病院への物理的な距離はむしろ広がる傾向にあり、今後、全国的にこの傾向はますます強まる可能性がある。

現状を改善し、重症先天性心疾患新生児を早期に安全な環境におくための手段として、診断・搬送時間を短縮する、または地域においても小児循環器科医を含めた高度な新生児管理を行えるようにする、という2つの方法が考えられる。しかし、後者に関しては新医師臨床研修制度(平成16年度)により小児循環器科医師はもとより、小児科医師の減少が著しい現状では現実的ではない。以下に現状打開の方策について検討した。

1. 診断・搬送時間の短縮

1) 診断までの時間の短縮

今回の検討において、11例中7例で初発症状としてSpO₂低値がみられた。心疾患を疑う端緒が心雑音であった例も存在するが、心雑音は血行動態の変化により生後しばらくしてから出現する症例が多く、早期診断にはSpO₂低値を早く発見することが効果的と考えられる。全出生児のSpO₂測定を早期に行うことが診断までの時間短縮につながるのではないだろうか。また診断はすべて心エコー検査によりなされていたことから、心エコー検査をより早期に行うことも効果的であろう。早期の心エコー検査を検討する対象としては、今回の検討でTTNとして治療されたような呼吸障害児などSpO₂低値である児が考えられる。また、今回の検討において、顔貌よりDown症候群を疑っていたものの、心疾患の発見が遅れた例があり、顔貌より染色体異常を疑う児もこの早期心エコー検査の対象になると考えられる。

2) 搬送までの時間の短縮

今回の検討では搬送確定後の準備時間は約3時間を要していた。検討の対象となったような地域中核病院では、外来患者、入院患者に加え新生児までの日常診療を少人数で行わざるを得ない。また重症児の出生は決して日常的なことではなく、コメディカルを含め重症児への対応に慣れていないなか、安全な搬送を目指すためにはある程度の時間を要するのは避けられない。とはいえ、ある程度の出生数がある病院においては重症先天性心疾患児の出生はまれではあっても避けられず、搬送先への連絡や必要物品などの定期的なシミュレーションなどにより若干であっても時間の短縮をはかれるであろう。

また今回の検討では二次搬送は航空機で行われたが、航空機搬送は有視界でなければ飛行できない²⁾ヘリコプターが基本的に用いられた。二次搬送を要した症例は手術可能な三次病院への搬送を要する状態でありながら、夜間・悪天候であれば二次病院で待機せざるを得なかった。これが児の予後に影響を与えた可能性も否定はできないが、現状ではこの時間を短縮することは難しい。

3) 搬送時間の短縮

今回の検討においてすべての一時搬送は救急車により行われた。救急車両による搬送はすでに確立されたものであり、現状以上の時間短縮は難しいと思われる。自治体越境時のドッキングが問題となる場合もあるが²⁾今回の検討ではドッキングを要した症例はなかった。

二次搬送はすべてが航空機で行われた。近年わが国でも航空機搬送の有効性が認識され遠隔地からの迅速な搬送が可能になっているものの、今回の検討では、二次搬送を要し航空機搬送が行われた症例は4例中3例が死亡退院と、その予後は決してよくなかった。症例数が限られており、二次搬送を要した患児は生後早期に外科的治療を要する重症度が高い患児であったと解釈することはできるが、航空機による搬送が患児にとって大きな負担となることも否定できない。先天性心疾患症例において長距離または航空機搬送の予後不良を示す文献も散見されている^{3, 4)}。一般に高度が上昇すれば気圧低下に伴い酸素分圧が低下し、健常児であってもSpO₂の低下が起こるが⁵⁾、チアノーゼ性先天性心疾患や高度の肺高血圧患者においてはその低下が予想以上に大きいとされ^{6, 7)}、搭乗中はもとより搭乗後にも心不全の増悪に注意が必要とされる⁸⁾。しかし、北海道の東部地域(釧路市など)から札幌市まで陸路搬送では山道を含み5時間以上の時間が必要で、陸路搬送に比べれば航空機搬送のほうが患児に与える負担が少ないことは明らかである。

2. 胎児診断

前項の検討から重症先天性心疾患新生児の早期発見の方策をいくつか挙げる事ができた。しかし、それは緊急の新生児搬送自体を減らせるわけではない。搬送自体にリスクがあるとすれば搬送自体を減らす方策はないだろうか。

近年本邦においても徐々に先天性心疾患の胎児診断が可能になってきており⁹⁾、胎児診断が先天性心疾患児の予後改善に与える効果は高いと予測されている¹⁰⁾。しかし、地域間格差もあり、あらゆる地域で安定した成果を上げているとは言い難い。

地方における周産期医療の崩壊が叫ばれる昨今、当地においても地域の周産期医療を担う小児科医・産婦人科医は減少の一途であり、このような地域における胎児心スクリーニングの普及は簡単なものではない。しかし、今回の検討や文献にも示されるような先天性心疾患新生児の長距離・航空機搬送による状態悪化の可能性を考えると、広大な地域をもち航空機を含む長距離搬送が避けられない当地域でこそ胎児診断が先天性心疾患児の予後に与える効果は大きいのではないかと予測される。医師が不足しているのであれば諸外国のようにコメディカルの力を借りる¹¹⁾、スクリーニングの手法を工夫する、精査の対象となるハイリスク因子を工夫するなどにより、これらの地域で胎児診断が可能となれば、安全な母体搬送により、患児の予後

大きく改善することが可能になるのではないだろうか。

3. ドクターカー

近年新生児医療の分野では、都市部、地方に限らず、患者が発生した際に専門医や専門医療スタッフが設備が整った専用車に乗車し、迎えに行くというシステムが構築されている^{12, 13)}。諸外国の文献では、専門チームによる搬送により児の予後が向上したとの報告もみられる^{4, 14, 15)}。しかし、病院間の距離が極端に長い当地域では専門医が到着するまでの待ち時間を浪費するよりも可及的速やかに高次病院への搬送を行っているのが現状である。

中間地点でのドッキングを行う、また航空機搬送に限定すれば搬送用航空機は高次病院のある大都市から出発するため専門医がこの航空機に搭乗するなどの発想は可能である。しかし、受け入れ側の高次病院にも専門医は決して充足しているとは言えず、現状ではそのようなシステムに割く余剰人員が不足しているなど課題は多い。

4. Telemedicine

近年の通信技術の発展もあり、telemedicine(遠隔医療)はさまざまな分野で実用化されている。国内の小児循環器分野での報告も散見され^{16, 17)}、諸外国では患者に対する対応の向上のほか、教育的観点における有用性についても言及されている^{18, 19)}。今回の検討11症例中、搬送前に確定診断がなされたのは6症例であったが、この確率を上げる確な搬送を行うためにtelemedicineは有効と考えられる。しかし前項にも通じる点だが、今回の検討のような小規模地域中核病院では重症患児に多くの時間を割くことができず、正確な診断よりも速やかに搬送することを優先してしまうという現実がある。地域中核病院の側が緊急時においてもtelemedicineの使用を考慮する環境作りが必要なのではないだろうか。具体的な方法としては、機器の扱いを容易にするなどの方法で使用頻度を増やす、受け手となる高次病院側が迅速かつ時間帯によらない対応を確立するなどtelemedicineをより身近なものにする方策が考えられる。前項のドクターカー同様に課題は多いが、この課題を少しずつ解決していくことができれば、telemedicineも有用な現状打開の方策と考えられる。

また、2項で述べた胎児診断についてもtelemedicineの対象となり得、可能となればその予後改善に対する効果は大きいと考えられる。

結 語

長距離搬送が余儀なくされる地域中核病院において、重症先天性心疾患の早期発見対策が予後を改善する可能性がある。方法としては全出生児のSpO₂測定、呼吸障害児や染色体異常を疑う児に対する出生後早期の心エコー検査、胎児スクリーニングの普及が考えられる。ドクターカーやtelemedicineの普及も有用と考えられるが課題は多い。

本論文の趣旨は第43回日本小児循環器学会総会・学術集会(東京)で発表した。本研究の一部は厚生労働科学研究費補助金「新生児重症心疾患に対する予後向上のためのリアルタイム心エコー動画による遠隔診断と新生児心疾患救急診療システム確立に関する臨床研究(H18-医療-一般-029)」によった。

謝 辞 症例の検討にご協力いただいた八雲総合病院、浦河赤十字病院、留萌市立病院の各先生方およびこれらの症例の診療に関わった皆さまに深謝いたします。また、ご校閲を賜った札幌医科大学小児科学講座・堤 裕幸教授に深謝いたします。

【参考文献】

- 1) 渡辺 健, 大内秀雄, 富田 英, ほか: 重症先天性心疾患新生児の治療成績の検討—当科における経験(1990~1999年)—。日本周産期学会(編): 周産期学シンポジウム 19。東京, メジカルビュー社, 2001, pp77-89
- 2) 鎌田政博, 木口久子, 木村健秀, ほか: 重症疾患児の遠距離救急搬送—とくにヘリコプター搬送について。小児科 2003; 44: 1285-1290
- 3) Lang A, Brun H, Kaaresen PI, et al: A population based 10-year study of neonatal air transport in North Norway. Acta Paediatr 2007; 96: 995-999
- 4) Hellström-Westas L, Hanséus K, Jögi P, et al: Long-distance transport of newborn infants with congenital heart disease. Pediatr Cardiol 2001; 22: 380-384
- 5) 島袋林秀, 下野昌幸: 小児患者の航空機搬送—第一部搬送時の生理学的変化。日小児救急医学会誌 2006; 5: 146-148
- 6) 高月晋一, 松裏裕行, 竹内大二, ほか: 高度の肺高血圧患者における航空機搭乗中の経皮的酸素飽和度の検討。日児誌 2002; 106: 459-463
- 7) 柳川幸重: 心疾患をもった子どもと旅行。日本旅行医学会誌 2006; 4: 25-28
- 8) 佐地 勉: 心臓病と飛行機旅行。小児臨 2001; 54: 941-952
- 9) 川滝元良, 西島 信, 里見元義, ほか: 心疾患の胎児診

- 断—現状と展望. 日児誌 2001; **105**: 949-953
- 10) 豊島勝昭, 太田真弓, 中澤 誠, ほか: 先天性心疾患の出生前診断が新生児治療に及ぼす影響について. 日新生児会誌 2000; **36**: 477-481
- 11) 稲村 昇, 中島 徹, 萱谷 太, ほか: 先天性心疾患を有する新生児を救急車に乗せないための周産期医療. 大阪府立母子保健総合医療センター雑誌 2001; **17**: 17-21
- 12) 金 太章, 楠田 聡: 新生児搬送とそのあり方. 産婦治療 2003; **87**: 178-182
- 13) 山本初実, 中西恭一, 大森雄介, ほか: 三重県における新生児医療の現況. 医療 2007; **61**: 564-569
- 14) Chen P, Macnab AJ, Sun C: Effect of transport team interventions on stabilization time in neonatal and pediatric interfacility transports. *Air Med J* 2005; **24**: 244-247
- 15) Leslie A, Stephenson T: Neonatal transfers by advanced neonatal nurse practitioners and paediatric registrars. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2003; **88**: F509-F512
- 16) 黒崎健一, 越後茂之: インターネットを用いたリアルタイム動画転送による心エコー遠隔診断. 日本遠隔医療学会誌 2007; **3**: 136-138
- 17) 大月審一, 森島恒雄, 片岡功一, ほか: 高精度リアルタイム心エコー画像転送システムの開発と有用性について. 日本遠隔医療学会誌 2007; **3**: 139-140
- 18) Sable CA, Cummings SD, Pearson GD, et al: Impact of telemedicine on the practice of pediatric cardiology in community hospitals. *Pediatrics* 2002; **109**: E3
- 19) Mulholland HC, Casey F, Brown D, et al: Application of a low cost telemedicine link to the diagnosis of neonatal congenital heart defects by remote consultation. *Heart* 1999; **82**: 217-221